3e édition

Rééducation neurologique

Guide pratique de rééducation des affections neurologiques

Alex Chantraine

Arnette

Rééducation neurologique

Guide pratique de rééducation des affections neurologiques

3e édition

Alex Chantraine
Professeur honoraire de Médecine Physique et de Rééducation
Faculté de Médecine, Université de Genève

et ses collaborateurs

Arnette

Retrouvez toutes nos publications numériques sur :
www.livres.wkf.fr/livres-numeriques

Éditions Arnette

Wolters Kluwer France
1, rue Eugène et Armand Peugeot
92856 Rueil-Malmaison Cedex

© Wolters Kluwer France, 2013

ISBN 978-2-7184-1334-1

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les analyses et courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (loi du 11 mars 1957 – art. 40 et 41 et Code pénal art. 425).
Toutefois, ces photocopies peuvent être réalisées avec l'autorisation de l'éditeur. Celle-ci pourra être obtenue auprès du Centre français du Copyright, 20 rue des Grands-Augustins – 75006 Paris, auquel DOIN a donné mandat pour le représenter auprès des utilisateurs.

Sommaire

Liste des auteurs

Avant-propos de la 2e édition

Entrée en matière : toute rééducation est neurologique
Jean-Pierre Didier

I. Un qualificatif ou un attribut qui change tout

II. Apprendre en regardant faire : la rééducation par l'observation

III. Le connexionisme, un modèle d'apprentissage par l'action

Conclusion

PARTIE I **Les bilans**

Chapitre 1 **Bilan moteur**
Alex Chantraine, Rolf Frischknecht

I. Bilan musculaire

II. Bilan du tonus musculaire

Chapitre 2 **Bilan articulaire**
Alex Chantraine

I. Limitations du bilan articulaire

II. Bilan

Conclusion

Chapitre 3 **Bilan sensitif**
Jean Paysant

I. Définitions et sémiologie clinique
II. Bilans instrumentaux
III. Indications et stratégie des bilans sensitifs

Chapitre 4 **Bilan respiratoire**
Denis Henne, André Heilporn

I. Examen clinique respiratoire
II. Mesure des volumes pulmonaires
III. Évaluation de la force musculaire respiratoire
IV. Explorations complémentaires
Conclusion

Chapitre 5 **Bilan vésico-urétral**
Gérard Amarenco, Xavier Deffieux

I. Analyse clinique de l'incontinence urinaire
II. Évaluation quantitative de l'incontinence urinaire
III. Analyse clinique de la dysurie
IV. Bilan urodynamique
Conclusion

Chapitre 6 **Bilan instrumental anorectal**
Gérard Amarenco, Amandine Guinet-Lacoste

I. Bilan clinique
II. Examens complémentaires non manométriques
III. Manométrie anorectale
Conclusion

Chapitre 7 **Bilan nutritionnel lors de rééducation physique**
Laurence Genton, Rolf Frischknecht, Claude Pichard

I. Évaluation de l'état nutritionnel

II. Évaluation des besoins nutritionnels
Conclusion

Chapitre 8 **Bilan des fonctions supérieures**
Xavier Seron, Martial Van der Linden, Marie-Pierre de Partz

I. Observation en neuropsychologie
II. Mesure en neuropsychologie
III. Bilan neuropsychologique
IV. Troubles neuropsychologiques
Conclusion

Chapitre 9 **Bilan du métabolisme de l'os**
Daniel Uebelhart, Brigitte Uebelhart

I. Différentes méthodes d'imagerie quantitative à disposition
II. Marqueurs biologiques/biochimiques du remodelage osseux
III. Domaine et cadre d'utilisation des marqueurs biologiques du remodelage osseux
Conclusion

Chapitre 10 **Électroencéphalographie**
Adrian G. Guggisberg, Armin Schnider

I. EEG standard
II. Potentiels évoqués
III. EEG à haute densité et analyse de source
IV. Magnétoencéphalographie

Chapitre 11 **Électroneuromyographie**
François-Charles Wang, Marguerite Foidart-Dessalle, Alex Chantraine

I. Buts de l'ENMG
II. Électroneuromyographes
III. EMG
IV. Techniques de stimulodétection

V. EMG de surface
VI. Méthodologie et valeurs de références

Chapitre 12 **Neuroradiologie en rééducation**
Karl-Olof Lövblad, Vitor Mendes Pereira, Sven Haller

I. Différentes techniques
II. Imagerie du cerveau
III. Imagerie de la moelle
Conclusion

Chapitre 13 **Échelles d'évaluation fonctionnelle**
Jean-Luc Ziltener, Stéphane Borloz

I. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF)
II. Indice de Barthel
III. Mesure d'indépendance fonctionnelle

PARTIE II **Les techniques et moyens de rééducation**

Chapitre 14 **Installation au lit**
Hubert Vuagnat, Nadia Donnat, Florence Chiren

I. Lits et matelas
II. Installation du patient
Conclusion

Chapitre 15 **Kinésithérapie**
Alex Chantraine, Elisabeth Bürge

I. Mobilisations passives (Alex Chantraine)
II. Postures (Alex Chantraine)
III. Mobilisations actives (Alex Chantraine, Elisabeth Bürge)
IV. Reprogrammation sensorimotrice (Elisabeth Bürge)

Conclusion
Remerciements

Chapitre 16 **Biofeedback et thérapie miroir**
Véronique Graf, Jean-Luc Ziltener, Alex Chantraine

I. Biofeedback
II. Thérapie miroir

Chapitre 17 **Physiothérapie**
Alex Chantraine

I. Électrothérapie
II. Thermothérapie
III. Cryothérapie
IV. Hydrothérapie
V. Vibrothérapie

Chapitre 18 **Électromyostimulation**
Gérald Gremion, Alex Chantraine

I. Rappel de notions de physiologie neuromusculaire
II. Principes d'électromyostimulation
III. Électrostimulation transcutanée dans les douleurs
IV. Électrostimulation fonctionnelle

Chapitre 19 **Ergothérapie**
Alex Chantraine, Nathalie Choux

I. Principes
II. Ergothérapie fonctionnelle quotidienne
III. Orthèses
IV. Ergothérapie et fonctions supérieures
V. Contrôle de l'environnement
VI. Visite à domicile
Conclusion

Remerciements

Chapitre 20 **Rééducation des fonctions supérieures**
Xavier Seron, Martial Van der Linden, Marie-Pierre de Partz

I. Récupération spontanée ou rééducation ?
II. Évaluation de l'efficacité de la thérapie
III. Stratégies rééducatives
Conclusion

Chapitre 21 **Rééducation vésico-urinaire**
Guy Valancogne, Gérard Amarenco

I. Hygiène de vie
II. Thérapies comportementales
III. Rééducation périnéale
Conclusion

Chapitre 22 **Rééducation rectoanale**
Guy Valancogne, Gérard Amarenco

I. Techniques
II. Indications
Conclusion

Chapitre 23 **Rééducation respiratoire**
André Heilporn, Denis Henne

I. Lésions neurologiques et fonction respiratoire
II. Rééducation
Conclusion

Chapitre 24 **Traitement nutritionnel lors de rééducation physique**
Laurence Genton, Rolf Frischknecht, Claude Pichard

I. Prévention de la dénutrition
II. Traitement de la dénutrition
III. Quand débuter un support nutritionnel

IV. Sevrage du support nutritionnel
V. Surveillance
Conclusion

Chapitre 25 **Appareillage**
Alex Chantraine, Tony Giglio

I. Matériaux utilisés
II. Orthèses du membre supérieur
III. Orthèses du membre inférieur
Remerciements

Chapitre 26 **Fauteuil roulant**
Michel Jaques, Alex Chantraine

I. Sens et fonctions du fauteuil roulant
II. Position assise, positionnement
III. Principales caractéristiques techniques du fauteuil roulant et leur adaptation
IV. Choix et prescription du fauteuil roulant
V. Apprentissage du fauteuil roulant
Conclusion

Chapitre 27 **Pharmacologie en rééducation neurologique**
Gilberte Robain, Baptiste Claudon

I. Pharmacologie de la spasticité
II. Pharmacologie des mouvements anormaux
III. Akinésie
IV. Pharmacologie des douleurs
Conclusion

Chapitre 28 **Sexualité et maladies du système nerveux**
Brigitte Perrouin-Verbe, Michel Barat

I. Lésions de la moelle épinière et de la queue de cheval

II. Troubles sexuels des lésions cérébrales acquises
III. Troubles sexuels des autres affections neurologiques
IV. Aspects psychologiques et comportementaux

PARTIE III **Les grands syndromes**

Chapitre 29 **Spasticité**
Rolf Frischknecht, Alex Chantraine

I. Définition
II. Bilan et évaluation
III. Traitement

Chapitre 30 **Syncinésies et mouvements involontaires**
Dominique Guehl, Patrick Dehail, Emmanuelle Cugy

I. Chorées
II. Dystonies
III. Tremblements
IV. Myoclonies
V. Tics
VI. Ballisme
VII. Athétose
VIII. Syncinésies
Conclusion

Chapitre 31 **Syndromes cérébelleux**
Alex Chantraine

I. Troubles cérébelleux
II. Rééducation

Chapitre 32 **Syndrome neurogène**
Jacques Pélissier, Emilio Galano

I. Agressions nerveuses
II. Évaluation clinique
III. Exploration neurophysiologique
IV. Surveillance et traitement
Conclusion

Chapitre 33 **Syndromes sensitifs**
Jean Paysant

I. Troubles dans le processus d'information sensitive
II. Techniques de rééducation
III. Indications de la rééducation en fonction du niveau
IV. Résultats et efficacité de la rééducation
Conclusion

PARTIE IV **Quelques affections particulières**

Chapitre 34 **Rééducation après accident vasculaire cérébral**
Alain P. Yelnik, Pierre-Alain Joseph, Gilles Rode

I. Moyens de la rééducation
II. Motricité
III. Aphasie
IV. Syndrome d'héminégligence

Chapitre 35 **Rééducation des lésions médullaires**
Brigitte Perrouin-Verbe

I. Épidémiologie
II. Lésions médullaires et organisation des soins : unités spinales et centres référents
III. Lésion médullaire : quelle évaluation, quels facteurs pronostiques ?
IV. Différentes phases de la prise en charge

Conclusion

Chapitre 36 **Traumatismes craniocérébraux**
Valérie Bartsch

I. Classification
II. Prise en charge initiale
III. Prise en charge secondaire
IV. Phase de réadaptation
Conclusion

Chapitre 37 **Sclérose en plaques**
Hubert Vuagnat, Alex Chantraine

I. Définition
II. Clinique
III. Évolution
IV. Traitement
V. Rééducation
VI. Réadaptation
Conclusion

Chapitre 38 **Maladie de Parkinson**
Jean-Paul Robert, Alex Chantraine

I. Mécanismes physiopathologiques
II. Clinique
III. Traitement
Conclusion

Chapitre 39 **Paralysies cérébrales de l'enfant**
Véronique Forin, Camille Thévenin-Lemoine, Franck Fitoussi

I. Généralités
II. Membres inférieurs et rachis
III. Membre supérieur

IV. Ostéoporose des enfants PC non marchants
V. Passage de l'adolescent en milieu adulte
Conclusion

Chapitre 40 **Lésions périphériques**
Emilio Galano, Jacques Pélissier, Michel Pages

I. Lésions traumatiques
II. Paralysie de posture
III. Syndromes canalaires
IV. Syndrome de la traversée thoracobrachiale
V. Paralysies plexiques postradiques
VI. Paralysies ischémiques
VII. Syndrome de Guillain-Barré
VIII. Neuropathies diverses
Conclusion

Chapitre 41 **Affections musculaires**
Florence Guillou

I. Définition
II. Orientation diagnostique
III. Classification des atteintes musculaires
IV. Prise en charge
Conclusion

Index

Notes de bas de pages

Liste des auteurs

Gérard Amarenco : Service de neuro-urologie et d'explorations
périnéales
Hôpital Tenon
Assistance publique des Hôpitaux de Paris
4, rue de la Chine
75020 Paris
France

Michel Barat : Faculté de médecine
Université Bordeaux Segalen
146, rue Léo-Saignat
33076 Bordeaux Cedex
France

Valérie Bartsch : Centre de revalidation du CHU Ourthe-Amblève
Université de Liège
Rue Grandfosse, 31-32
4130 Esneux
Belgique

Stéphane Borloz : Service de chirurgie orthopédique
et traumatologie de l'appareil moteur
Unité de médecine physique et rééducation orthopédique
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Élisabeth Bürge : Haute École de santé
Physiothérapie

25, rue des Caroubiers
1227 Carouge
Suisse

Alex Chantraine : Université de Genève
3, rue Émile-Yung
1205 Genève
Suisse

Florence Chiren : Service de réadaptation médicale
Département de réadaptation et médecine palliative
Hôpital de Loëx
Hôpitaux universitaires de Genève
151, route de Loëx
1233 Bernex
Suisse

Nathalie Choux : Ergothérapeute
Hôpital Beau-Séjour
Hôpitaux universitaires de Genève
Avenue Beau-Séjour, 26
1206 Genève
Suisse

Baptiste Claudon : Service de rééducation neurologique
Hôpital Rothschild
Assistance publique des Hôpitaux de Paris
5, rue Santerre
75012 Paris
France

Emmanuelle Cugy : Service de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Pellegrin
Centre hospitalier universitaire de Bordeaux
Place Amélie-Raba-Léon
33076 Bordeaux
France

Xavier Deffieux : Service de gynécologie-obstétrique
Hôpital Antoine Béclère
Assistance publique des Hôpitaux de Paris
157, rue de la Porte-de-Trivaux

92140 Clamart
France

Patrick Dehail : Service de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Pellegrin
Centre hospitalier universitaire de Bordeaux
Place Amélie-Raba-Léon
33076 Bordeaux
France

Jean-Pierre Didier : Université de Bourgogne
30 bis, rue du Carré
21160 Marsannay-la-Côte
France

Nadia Donnat : Direction adjointe des soins
Hôpital de Loëx
Hôpitaux universitaires de Genève
151, route de Loëx
1233 Bernex
Suisse

Franck Fitoussi : Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant
Hôpital Trousseau
Hôpitaux universitaires Est parisien
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter
75012 Paris
France

Marguerite Foidard-Dessalle : Service des maladies de l'appareil locomoteur
Centre hospitalier universitaire de Liège
Avenue de l'Hôpital, 1
4000 Liège
Belgique

Véronique Forin : Unité pédiatrique de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Trousseau
Hôpitaux universitaires Est parisien
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter

75012 Paris
France

Rolf Frischknecht : Unité de neuroréhabilitation et médecine physique
Hôpital Nestlé
Centre hospitalier universitaire vaudois
Avenue Pierre-Decker, 5
1011 Lausanne
Suisse

Emilio Galano : Fédération hospitalo-universitaire
de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Lapeyronie
Centre hospitalier universitaire de Montpellier-Nîmes
371, avenue du Doyen-Gaston-Giraud
34295 Montpellier
France

Laurence Genton : Unité de nutrition clinique
Département des spécialités de médecine
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Tony Giglio : ASTO
6, rue du Tir-au-Canon
1227 Carouge
Suisse

Véronique Graf : Service de chirurgie orthopédique de l'appareil moteur
Unité de médecine physique et rééducation orthopédique
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Dominique Guehl : Service d'explorations fonctionnelles du système
nerveux
Hôpital Haut-Lévêque
Centre hospitalier universitaire de Bordeaux
Avenue de Magellan

33604 Pessac
France

Amandine Guinet-Lacoste : Service de neuro-urologie
Hôpital Tenon
Assistance publique des Hôpitaux de Paris
4, rue de la Chine
75020 Paris
France

Gérald Gremion : Département de l'appareil locomoteur
Centre hospitalier universitaire vaudois
Avenue Pierre-Decker, 4
1011 Lausanne
Suisse

Adrian G. Guggisberg : Service de neurorééducation
Hôpital Beau-Séjour
Hôpitaux universitaires de Genève
Avenue de Beau-Séjour, 26
1211 Genève 14
Suisse

Florence Guillou : Service de rééducation orthopédique de l'enfant
Hôpitaux de Saint-Maurice
14, rue du Val-d'Osne
94415 Saint-Maurice
France

Sven Haller : Service neurodiagnostique et neuro-interventionnel
Département d'imagerie et des sciences
de l'information médicales
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

André Heilporn : Centre de traumatologie et de rééducation
Hôpital Brugman
Place Van-Gehuchten, 4
1020 Bruxelles
Belgique

Denis Henne : Centre de traumatologie et de rééducation
Hôpital Brugman
Place Van-Gehuchten, 4
1020 Bruxelles
Belgique

Michel Jaques : HES de Suisse occidentale
Haute École de travail social et santé publique
Ergothérapie
Chemin des Abeilles, 14
1010 Lausanne
Suisse

Pierre-Alain Joseph : Service de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Pellegrin
Centre hospitalier universitaire de Bordeaux
Place Amélie-Raba-Léon
33076 Bordeaux
France

Karl-Olof Lövblad : Service neurodiagnostique et neuro-interventionnel
Département d'imagerie et des sciences
de l'information médicales
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Vitor Mendes Pereira : Service neurodiagnostique et neuro-interventionnel
Département d'imagerie et des sciences
de l'information médicales
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Michel Pages : Service de neurologie
Hôpital Gui de Chauliac
Centre hospitalier universitaire de Montpellier-Nîmes
80, avenue Augustin-Fliche

34295 Montpellier Cedex 5
France

Marie-Pierre de Partz : Centre de revalidation neuropsychologique
Hôpital universitaire Saint-Luc
Avenue Hippocrate, 10
1200 Bruxelles
Belgique

Jean Paysant : Institut régional de médecine physique et de réadaptation
75, boulevard Lobau
54042 Nancy Cedex
France

Jacques Pélissier : Fédération hospitalo-universitaire
de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Lapeyronie
Centre hospitalier universitaire de Montpellier-Nîmes
371, avenue du Doyen-Gaston-Giraud
34295 Montpellier Cedex 5
France

Brigitte Perrouin-Verbe : Service de médecine physique et de
réadaptation
Hôpital Saint-Jacques
Centre hospitalier universitaire de Nantes
85, rue Saint-Jacques
44093 Nantes Cedex 1
France

Claude Pichard : Unité de nutrition clinique
Département des spécialités de médecine
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Gilberte Robain : Service de rééducation neurologique
Hôpital Rothschild
Assistance publique des Hôpitaux de Paris
5, rue Santerre

75012 Paris
France

Jean-Paul Robert : Centre de réadaptation des maladies neurologiques
La Linière, 5
1196 Gland
Suisse

Gilles Rode : Service de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Henry Gabrielle
Hospices civils de Lyon
20, route de Vourles
69230 Saint-Genis-Laval
France

Xavier Seron : Institut de recherche en sciences psychologiques
Université catholique de Louvain
Avenue Hippocrate, 10
1200 Bruxelles
Belgique

Armin Schnider : Service de neurorééducation
Hôpital Beau-Séjour
Hôpitaux universitaires de Genève
Avenue de Beau-Séjour, 26
1211 Genève 14
Suisse

Camille Thévenin-Lemoine : Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant
Hôpital Trousseau
Hôpitaux universitaires Est parisien
26, rue du Docteur-Arnold-Netter
75012 Paris
France

Daniel Uebelhart : Agence SUVA
Rue de Locarno, 3
1700 Fribourg
Suisse

Brigitte Uebelhart : Service des maladies osseuses
Département des spécialités de médecine
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Guy Valancogne : Kinésithérapeute
85, boulevard des Belges
69006 Lyon
France

Martial Van der Linden : Unité de psychopathologie et neuropsychologie cognitive
Faculté de psychologie
Université de Genève
40, boulevard du Pont-d'Arve
1211 Genève 4
Suisse

Hubert Vuagnat : Service de réadaptation médicale
Département de réadaptation et médecine palliative
Hôpital de Loëx
Hôpitaux universitaires de Genève
151, route de Loëx
1233 Bernex
Suisse

François-Charles Wang : Service des maladies de l'appareil locomoteur
Site du Sart Tilman
Centre hospitalier universitaire de Liège
Avenue de l'Hôpital, 1
4000 Liège
Belgique

Alain P. Yelnik : Service de médecine physique et de réadaptation
Université Paris-Diderot
Groupe hospitalier Saint-Louis – Lariboisière – Fernand Widal
200, rue du Faubourg-Saint-Denis
75010 Paris
France

Jean-Luc Ziltener : Service de chirurgie orthopédique
et traumatologie de l'appareil moteur
Unité de médecine physique et rééducation orthopédique
Hôpitaux universitaires de Genève
Rue Gabrielle Perret-Gentil, 4
1211 Genève 14
Suisse

Avant-propos de la 2e édition

La médecine de rééducation est ambitieuse et exigeante car elle s'adresse à quasi tous les domaines de la médecine.

D'approche très diversifiée, fonction des différentes disciplines concernées et de la multiplicité des types cliniques réalisés, la médecine de rééducation n'en reste pas moins une spécialité à part entière et indivisible. En effet, quelle que soit l'affection en cause, neurologique, rhumatologique, orthopédique, elle s'accompagne dans la majorité des cas de lésions associées indépendantes du *primum movens* du trouble initial que le médecin rééducateur doit prendre en charge. Par ailleurs, il existe des lésions frontières, neuro-orthopédique, pneumo-neurologique, neuro-rhumatologique, neuro-urologique et il serait malséant, pour ne pas dire inconvenant, vis-à-vis du patient de le faire prendre en charge par autant de médecins différents ! C'est pourquoi le médecin rééducateur doit avoir une solide formation aux confins de toutes les spécialités et être compétent chaque jour pour faire face à toutes ces pathologies.

En outre, il devra faire œuvre d'animateur et de coordinateur au sein de l'équipe qu'il constitue avec le kinésithérapeute, l'ergothérapeute, l'infirmière, l'assistante sociale, le neuropsychologue et parfois d'autres membres selon les nécessités ; car la prise en charge est le fait d'une équipe dans laquelle le médecin rééducateur doit maîtriser les techniques appliquées par ses collaborateurs.

C'est pour les agressions aiguës entraînant des séquelles plus ou moins graves, mais non évolutives que les techniques de la rééducation s'expriment le mieux. Dans d'autres situations, telles les maladies à évolution aggravante, elle aura des ambitions plus modestes mais représentera peut-être la seule possibilité thérapeutique et d'espoir pour le malade. En effet, le médecin rééducateur doit avant tout considérer le

malade dans son entité et partant, faire une place aux facteurs psychologiques à côté d'un effort interdisciplinaire de regroupement de techniques et de gestes très divers susceptibles d'améliorer les résultats proches et lointains des thérapeutiques courantes. Ainsi, la médecine de rééducation sous peine de faillir à sa mission ne peut se désintéresser des problèmes sociaux des patients dont elle s'occupe. Elle est donc devenue une nécessité qui répond à un besoin réel. Parmi ses multiples champs d'actions, celui des affections neurologiques représente un terrain de choix pour ses applications et ses recherches. Le neurologue est en effet assez dépourvu du point de vue thérapeutique devant la plupart d'entre elles qu'il s'agisse de lésions de nerfs périphériques ou d'atteinte du système nerveux central, affection qui provoque de lourds handicaps. Il doit avoir recours au médecin de rééducation. À ces patients trop souvent laissés sans espoir et sans soin, la médecine de rééducation a déjà beaucoup apporté en leur rendant une certaine indépendance ainsi qu'une possibilité de reclassement social et professionnel. Malgré cette évidence, de nombreux praticiens mésestiment ou dédaignent encore les immenses possibilités de la rééducation et ignorent la plupart de ses précieuses indications. Ils se déchargent ainsi, trop volontiers, de tâches qu'ils jugent ou paraissent juger subalternes et secondaires sur des auxiliaires médicaux qui se trouvent ainsi souvent investis de responsabilités qui les dépassent !

Il nous a donc paru utile de rédiger un ouvrage où la conception de la rééducation et les différentes techniques utilisées, en fonction des problèmes cliniques neurologiques, seraient présentées d'une manière à la fois pratique et didactique. Pour cette raison, ce travail se divise en quatre parties.

La première comporte l'exposé des bilans, indispensables en médecine de rééducation afin de poser les objectifs et d'édicter une prescription adéquate. La rééducation ne peut être décidée et structurée, mise en pratique et évaluée que sur la base de bilans spécifiques et précis.

Le deuxième volet présente une série de techniques utilisées pour la rééducation des affections neurologiques, en précisant leurs indications et contre-indications, leur hiérarchie en fonction de la lésion et les éventuelles adaptations selon l'évolution.

Ensuite, sont décrits les différents syndromes que l'on observe dans de nombreuses affections neurologiques. Pour chacun de ces syndromes, les possibilités thérapeutiques sont proposées.

Cette approche fonctionnelle se termine par une étude synthétique qui reprend les différentes affections neurologiques. Cette approche permet de dégager pour chacune de ces affections, un programme de rééducation en fonction des divers stades de leur évolution.

Cet ouvrage présente un ensemble de connaissances et de modalités pratiques pour tous ceux qui s'intéressent de près ou de loin à la rééducation neurologique. Nous souhaitons qu'il devienne un de leurs outils de travail. Si c'est le cas, le lecteur le devra à tous les collaborateurs qui ont bien voulu répondre à notre appel et apporter leur précieux concours. Leur expérience, leur formation, leur compétence ont permis de concevoir ce livre sous la forme que nous vous présentons. Qu'ils en soient sincèrement remerciés.

Alex Chantraine

Entrée en matière : toute rééducation est neurologique

Jean-Pierre Didier

« L'homme agit sur son environnement et communique avec ses semblables par le mouvement de ses lèvres, de ses yeux, de ses mains, par un ensemble de performances motrices que l'on qualifie en général de conduites ou comportements. »
Jean-Pierre Changeux
L'Homme neuronal

I. Un qualificatif ou un attribut qui change tout

La formulation « rééducation neurologique » peut être entendue avec deux appréhensions bien différentes.

Dans la première, l'adjectif qualificatif renvoie à un type particulier de rééducation, identifié par la spécificité de son champ d'application, limité aux conséquences d'une pathologie atteignant les seuls organes et structures constituant le système nerveux. Cela sous-entend l'existence de nombreux autres types de rééducation selon l'organe ou le système atteint par la pathologie.

Cette appréhension n'est pas pertinente. Elle ne l'est pas car quelle que soit la pathologie en cause, la rééducation ne peut se focaliser sur un seul champ ; elle doit s'intéresser à tous les types de déficiences, d'incapacités et de handicaps afin de permettre l'élaboration de nouvelles solutions, adaptées à la nouvelle situation de chaque malade, de manière à résoudre

l'ensemble des problèmes qu'il rencontre. C'est seulement en étant holistique que la rééducation assurera le meilleur fonctionnement possible de la personne. Il suffit pour s'en convaincre de considérer les conséquences éventuelles de l'alitement ou de l'inactivité plus ou moins complète et prolongée, qui sont particulièrement fréquentes chez les patients souffrant d'affections neurologiques, mais aussi rhumatologiques ou cardiovasculaires. Beaucoup de ces conséquences ne sont en effet pas d'essence neurologique, rhumatologique ou cardiovasculaire et pourtant le programme de rééducation doit s'en préoccuper sans sélectionner une tranche particulière de rééducation, faisant référence à un seul type de pathologie, au prétexte que celle-ci a été inaugurale ou dominante.

Dans une seconde appréhension, l'adjectif neurologique peut avoir la signification d'un attribut suggérant que toute rééducation est neurologique, quelle que soit la pathologie en cause. En considérant que l'objectif principal de la rééducation est d'obtenir le meilleur fonctionnement de la personne et de bénéficier au mieux de ses droits, comme l'ont proposé l'OMS, à travers la CIF, et l'ONU, à travers la Convention relative aux droits des personnes handicapées, cette appréhension apparaît beaucoup plus pertinente.

En effet, c'est par l'apprentissage, qui est consubstantiel à la rééducation, qu'il sera possible d'atteindre cet objectif en permettant à la personne d'apprendre à utiliser ses nouvelles capacités fonctionnelles. Or l'apprentissage est devenu une science nouvelle, dans laquelle les neurosciences occupent une place de choix, aux côtés des technologies d'information et de la communication et des sciences humaines, concernant notamment la psychologie et l'éducation [1].

Par ailleurs, les progrès dans la connaissance des mécanismes et des effets de l'apprentissage vont probablement permettre les avancées les plus remarquables que la rééducation ait connues. Ainsi la rééducation sera encore plus neurologique ; la meilleure connaissance du fonctionnement des réseaux neuronaux, de la plasticité synaptique et de la neurorégénération, ainsi que du rôle de l'environnement et des émotions dans l'ensemble du processus associant cognition, décision et action, a déjà ouvert des perspectives particulièrement innovantes.

Apprendre en regardant faire et apprendre en faisant, même en cas de déficiences motrices sévères, grâce au support des nouvelles technologies,

constitue deux procédures ouvrant sur une nouvelle vision de la rééducation.

II. Apprendre en regardant faire : la rééducation par l'observation

La mise en évidence il y a une quinzaine d'années par Rizzolatti *et al*. chez le singe macaque de réseaux de « neurones miroirs » dans la zone F5 du cortex moteur est apparue comme une avancée extraordinaire [2].

Encore appelés « neurones écho » ou « neurones empathiques », on s'interroge toujours sur la réelle portée de cette découverte, à la fois dans le champ de la biologie et des sciences cognitives et sociales. Chez l'homme, l'existence des neurones miroirs ne paraît pas douteuse, mais leur physiologie reste à préciser même s'il apparaît qu'ils *« permettent à notre cerveau de corréler les mouvements observés à nos propres mouvements et d'en connaître la signification »*. Ainsi interviennent-ils à la fois dans la compréhension de l'action de l'individu et la meilleure compréhension de celle de l'autre, y compris dans le domaine de l'intention. Quoi qu'il en soit, il est logique d'envisager leur intervention dans le processus d'apprentissage en leur donnant un rôle majeur dans la conception et l'efficience de tout programme de rééducation.

C'est ainsi que des travaux récents, conduits chez des sujets sains et des sujets hémiplégiques, ont conduit à des observations particulièrement intéressantes.

Une étude réalisée par Porro *et al*., chez des sujets sains, a fourni des résultats démontrant que la simple observation d'un sujet participant à un exercice de renforcement musculaire de certains muscles de la main pouvait s'accompagner chez le sujet « observateur » d'une augmentation significative de la force musculaire maximale des muscles homologues, alors qu'ils n'avaient bénéficié d'aucun entraînement [3]. Les auteurs considèrent que ces résultats objectivent le rôle puissant et spécifique joué par l'action d'observer dans l'entraînement musculaire. Ils suggèrent que

les mécanismes mis en jeu puissent procéder de l'intervention des aires prémotrices à travers les neurones miroirs, en ouvrant la voie à des applications intéressantes pour la rééducation.

Un essai clinique a été réalisé chez des sujets hémiplégiques chroniques par Franceschini *et al*. [4, 5] dans le but de vérifier l'hypothèse qu'une rééducation utilisant l'observation était capable d'améliorer la motricité du membre supérieur du côté hémiplégique.

L'observation consistait en la visualisation de clips vidéo, correspondant à la réalisation par un acteur ou une actrice d'une activité de la vie quotidienne, impliquant le membre supérieur. Chaque geste était décomposé en 3 ou 4 séquences d'une durée unitaire de 3 minutes. Une vingtaine d'activités de complexité croissante a été proposée, comme essuyer une table ou prendre des clés pour ouvrir une porte. Chaque clip était présenté 2 fois. Une seule de ces activités était proposée par séance.

Après la période d'observation de chaque séquence gestuelle, les patients étaient invités à l'imiter, avec le membre du côté hémiplégique ; consigne leur ayant été donnée de ne considérer comme objectif de l'exercice ni la qualité, ni l'élégance de l'exécution du geste, seule la finalité devant être prise en compte.

Après 20 jours d'une telle « rééducation » poursuivie 5 jours par semaine, une amélioration significative de divers scores, échelle d'Ashworth, index de Barthel, MIF, score de Fugl Meyer, *Box and Block Test*, *Frenchay Arm Test*, a été mise en évidence, traduisant l'efficacité de la procédure.

Les résultats de ces études méritent d'être confirmés et étendus à d'autres territoires que celui du membre supérieur et à d'autres pathologies ; de nouvelles études doivent également s'attacher à mieux comprendre les mécanismes mis en jeu, notamment en ce qui concerne l'intervention évoquée des neurones miroirs. Mais elles ont le mérite d'attirer l'attention sur la possibilité d'élaborer de nouvelles méthodes de rééducation fondées sur l'observation, tout en valorisant les extraordinaires possibilités offertes par la réalité virtuelle. C'est dans ce contexte que peut être abordé l'apport du « connexionisme ».

III. Le connexionisme, un modèle d'apprentissage par l'action

Ce modèle, conçu dans le cadre de l'intelligence artificielle, comporte un ensemble de neurones qui, par le jeu de la plasticité synaptique de leurs connexions, exprime des propriétés d'auto-organisation répondant à la règle de Hebb. Selon cette règle, l'activation simultanée de neurones crée un lien qui les corrèle ; si cette activation se reproduit, le lien en est renforcé, créant dans le réseau de neurones de véritables « attracteurs » caractéristiques de l'activation ; sinon, le lien tend à disparaître.

Ainsi l'apprentissage d'une activité résulte de l'installation d'interconnexions de plus en plus renforcées, qui dépend du milieu extérieur par la répétition de l'information à mémoriser, mais aussi de l'environnement intérieur, dont l'émotion, avec sa composante positive de satisfaction et de récompense, ou négative d'aversion et de répulsion, peut prendre la signification d'une information formative complémentaire.

Les performances de tels réseaux sont très éloignées de celles du cerveau, mais ils permettent de mieux comprendre comment celui-ci peut passer d'un état chaotique très désordonné à un état d'auto-organisation, en étant *« à la fois parfaitement déterminé et totalement aléatoire »*. Cette approche conceptuelle est capable de faire évoluer très profondément la rééducation, comme en témoigne une récente étude sur la restitution de la marche chez le rat paraplégique [6].

Chez des rats dont la moelle a été sectionnée pour une moitié en T7 et pour l'autre moitié en T10, une rééducation a été entreprise, associant la stimulation électrique épidurale des segments L2 à S1, l'injection d'agonistes des récepteurs à la sérotonine et à la dopamine, ainsi qu'un entraînement à la marche sur tapis roulant assistée par un harnais de suspension.

Dans le protocole expérimental utilisé, l'ensemble de ce qui correspond à une « neuroprothèse électrochimique » avait pour objectif d'augmenter l'excitabilité médullaire, en facilitant notamment le fonctionnement des centres de la marche. Quant à la marche assistée sur tapis roulant, permise par un harnais de suspension placé au niveau du tronc, et l'adjonction éventuelle d'un système robotisé permettant le contrôle de la posture à la

fois verticalement et latéralement, il avait pour but de restaurer des informations sensitives indispensables au contrôle des centres spinaux.

Afin de faciliter la récupération d'un contrôle supraspinal des centres de la marche, avec évolution vers une reprise d'une locomotion volontaire, le système robotisé avait pour fonction complémentaire de constituer une assistance temporaire, permettant à l'animal d'exploiter tous ses moyens pour reprendre le contrôle de ses pattes paralysées dans des conditions sécurisées, au cours de l'évitement d'obstacles ou de franchissement de marches d'escalier.

Une analyse histologique entreprise 2 mois après le début de la rééducation a permis la mise en évidence du remodelage de la circuiterie neuronale supra et intraspinale ainsi qu'au niveau du cortex moteur.

Les résultats de cette étude sont spectaculaires, tant au plan fonctionnel que neurophysiologique. En effet, les rats paraplégiques peuvent, après deux mois de rééducation, retrouver une locomotion normale y compris dans des conditions complexes avec franchissement d'obstacles. Par ailleurs, les analyses histologiques ont mis en évidence l'existence d'une restructuration non seulement des circuits intraspinaux mais aussi des voies corticospinales, conformément au concept de plasticité de la fonction motrice [7]. La stratégie utilisée qui consiste à rendre possible une action fonctionnelle, malgré la paralysie, anticipe en quelque sorte la rééducation « classique », qui en exploitant les reliquats des structures motrices restantes ne peut permettre la mise en œuvre d'actions à des fins fonctionnelles. Elle autorise ainsi le développement de l'apprentissage par l'action, même lorsque celle-ci n'apparaît pas spontanément réalisable.

Ces expériences confirment, en les complétant, les résultats de travaux antérieurs, également acquis chez le rat. Elles pourraient surtout inaugurer une évolution décisive dans la recherche clinique, alors que les diverses tentatives déjà entreprises de faire remarcher l'homme paraplégique n'ont pas définitivement convaincu. Elles pourraient donner tout leur sens aux projets de recherche internationaux en cours, « Neuwalk » et « Walk again ».

Conclusion

Même s'il apparaît qu'il soit possible d'apprendre sans rien faire, sinon observer, l'ingéniosité du rééducateur doit être plus que jamais sollicitée pour qu'il imagine de nouvelles techniques de rééducation. Il doit oser mettre à profit les connaissances acquises dans le cadre de la nouvelle science qu'est l'apprentissage, notamment les possibilités offertes par les nouvelles technologies d'information et de communication avec la réalité virtuelle et la robotique.

Quelle que soit la pathologie à traiter, la plasticité de la fonction constitue une base essentielle à l'élaboration du programme de rééducation. Encore faut-il qu'une activité fonctionnelle soit possible. C'est précisément à ce niveau que s'exprime l'intérêt des nouvelles technologies, qui peuvent intervenir en levant le verrou qui bloque la progression de la thérapeutique de rééducation. Depuis longtemps, celle-ci n'a en effet pas connu d'évolution profonde, les programmes paraissant stagner dans leur structure, seulement influencés par l'évolution des autres thérapeutiques. Faute de pouvoir bénéficier de la mise en œuvre d'une action coordonnée et fonctionnelle, la plasticité de la fonction ne pouvait être sollicitée. C'est en la rendant possible par une démarche de plus en plus inspirée par la neurophysiologie et la science de l'apprentissage que la médecine physique et de réadaptation pourra exprimer son originalité et sa véritable identité.

Références

[1] Meltzoff AN, Kuhl KP, Movellan J, Sejnowski TJ. Foundations for a new science of learning. Science 2009 ; 325 : 284-8.

[2] Rizzolatti G, Fadiga L, Gallese V, Fogassi L. Premotor cortex and the recognition of motor actions. Brain Res Cogn Brain Res 1996 ; 3 : 131-41.

[3] Porro CA, Facchin P, Fusi S, Dri S, Fadiga L. Enhancement of force after action observation. Behavioural and neurophysiological studies. Neuropsychologia 2007 ; 45 : 3114-21.

[4] Franceschini M, Agostini M, Cantagallo A, Sale P, Mancuso M, Buccino G. Mirror neurons : action observation treatment as a tool in stroke rehabilitation. Eur J Phys Rehabil Med 2010 ; 46 : 517-23.

[5] Franceschini M, Ceravolo MG, Agosti M, Cavallini P, Bonassi S, Dall'Armi V *et al*. Clinical relevance of action observation in upper-limb stroke rehabilitation : a possible role in

recovery of functional dexterity. A randomized clinical trial. Neurorehabil Neural Repair 2012 ; 26 : 456-62.

[6] Van den Brand R, Heutschi J, Barraud Q, DiGiovanna J, Bartholdi K, Huertliman M *et al*. Restoring voluntary control of locomotion after paralysing spinal cord injury. Science 2012 ; 336 : 1182-5.

[7] Didier JP. La plasticité de la fonction motrice : un concept structurant en médecine physique et de réadaptation. *In :* Didier JP, ed. La plasticité de la fonction motrice. Paris : Springer, 2004 : 15-21.

PARTIE I

Les bilans

Chapitre 1

Bilan moteur

Alex Chantraine, Rolf Frischknecht

I. Bilan musculaire

A. Lésion périphérique

1. Bilan de la force musculaire

Lors d'une atteinte périphérique, le bilan musculaire constitue une méthode clinique d'évaluation simple mais suffisamment précise de la force musculaire. Le trouble moteur est dû à un déficit, mais il peut être compliqué par l'existence de lésions acquises (rhumatismales, post-traumatiques...) ou de déformations congénitales. Ce bilan constitue un outil précieux car il permet de noter rapidement les différents muscles lésés, et partant de faire un diagnostic en fonction de l'atteinte de ces muscles. Plusieurs échelles ont été proposées ; la plus couramment utilisée est celle conçue en 1946 par la Fondation nationale pour la poliomyélite aux États-Unis par L. Daniels, M. Williams et C. Worthingham [1.1], qui présente une cotation de 0 à 5 (tab. 1.1). Elle est régulièrement maintenue à jour et a été adaptée aux différentes lésions neurologiques.

Tableau 1.1 *Testing* musculaire.

0 = aucune contraction
1 = contraction visible ou palpable sans possibilité de mouvement

2 = réalisation de l'arc de mouvement complet en apesanteur, impossible lors de la pesanteur
3 = réalisation de l'arc de mouvement complet contre la pesanteur
4 = contraction avec amplitude normale contre une résistance
5 = force musculaire normale, c'est-à-dire contre résistance maximale et répétée au moins 5 fois pour y adjoindre une notion d'endurance

2. Modalités

Ce bilan musculaire peut être nuancé par l'adjonction d'un plus (+) ou d'un moins (–) afin de donner plus de précision. Lorsque l'amplitude du mouvement dépasse les deux tiers de l'arc complet, on ajoute un plus au chiffre correspondant ; dans le cas contraire, la cote sera précédée d'un moins.

Dans la mesure du possible, ce bilan doit toujours être réalisé par le même rééducateur, dans les mêmes conditions (même heure, même position, confortable pour chacun, température identique), afin d'obtenir des documents fiables permettant une comparaison d'un examen à l'autre.

Bien que ce bilan semble simple, il existe certaines difficultés, surtout pour un débutant. Parmi celles-ci, l'examen des muscles fixateurs de certaines articulations peut se révéler laborieux. Par exemple, au niveau de l'épaule, les fixateurs de l'omoplate et en particulier le trapèze sont parfois difficiles à palper. Il est par ailleurs souvent malaisé de dissocier certains muscles d'un même groupe réalisant la même fonction : c'est le cas par exemple des fléchisseurs de la hanche, où l'on n'a pas toujours la possibilité de différencier le psoas du droit antérieur, du tenseur du *fascia lata* et/ou du couturier. De même, les muscles abdominaux sont parfois difficiles à coter avec précision.

Ce bilan requiert donc une connaissance approfondie de l'anatomie et de la physiologie des mouvements fonctionnels ainsi qu'un entraînement spécialisé.

B. Lésion centrale

1. Bilan des troubles moteurs

Les atteintes du système nerveux central entraînent des troubles moteurs de nature très variée selon le siège de la lésion. De ce fait, le bilan devient beaucoup plus difficile à réaliser, car les anomalies de

fonctionnement musculaire ne sont pas nécessairement dues à une diminution de la force mais à des troubles toniques variés, tels que la spasticité, la rigidité ou des raideurs labiles ainsi que des mouvements anormaux. Toutes ces complications peuvent jouer un rôle considérable dans la gêne fonctionnelle. De la même manière, la modification de certains réflexes ainsi que des troubles de la coordination par atteinte cérébelleuse peuvent également gêner cette évaluation. La perte de mémoire gestuelle et l'apraxie constituent également des embûches, à la fois pour cette évaluation et la rééducation. D'un point de vue pratique, il faut d'abord parvenir à une analyse sémiologique soigneuse des troubles moteurs, qui conditionne d'une part le pronostic, puisque tous les troubles ne sont pas également accessibles à la rééducation, et d'autre part le choix du traitement, chaque désordre justifiant une technique adéquate.

Il faut surtout insister sur le fait qu'au cours des atteintes centrales il n'existe pas de paralysie au sens physiologique du terme : le muscle du segment corporel atteint reste capable d'une contraction normale. Ce sont les modalités de mise en jeu de cette force disponible qui sont perturbées, en d'autres termes, c'est la commande harmonieuse de la contraction musculaire volontaire qui est détériorée. La force musculaire volontaire a perdu de son efficacité et l'utilisation de la fraction restante, encore accessible à la volonté, est entravée par des désordres de l'organisation motrice ; néanmoins certains correctifs peuvent être utilisés.

2. Modalités

L'échelle du *testing* musculaire décrite ci-dessus pour l'atteinte périphérique est difficilement utilisable dans les lésions de type central, car de nombreux facteurs rendent difficile voire inapplicable une cotation de chaque muscle. Comme énoncé plus haut, l'absence de contrôle sélectif des muscles, la variation de l'efficience motrice selon la position et le degré de spasticité du sujet ne le permettent pas. La cotation globale par groupe musculaire ne résout pas non plus cette incohérence. Il s'agit donc de réaliser une analyse de la motricité, en précisant la position dans laquelle se trouve le patient lors de l'examen, les capacités de mouvements volontaires par groupe musculaire, globalement (flexion, rotation, extension...) et pour chaque mouvement, ses différentes caractéristiques. Ce n'est que si la motricité est jugée bonne, c'est-à-dire sélective, que l'on s'intéressera aux notions de vitesse, force, fatigabilité en situation. Les

caractères généraux du tonus, en particulier l'hypertonie spastique, seront notés. Par ailleurs, les facteurs qui influencent le tonus musculaire, cortical, cérébelleux ou médullaire, modifient également les possibilités de commande volontaire et les perturbent.

Si imparfait qu'il soit, un tel bilan est pourtant indispensable pour porter un pronostic, établir des objectifs, suivre les progrès du malade et tester l'efficacité des traitements.

Comme pour l'évaluation musculaire des atteintes périphériques, les conditions d'examens doivent toujours être identiques [1.1]. Il apparaît essentiel que ce *testing* soit réalisé par le même opérateur, dans les mêmes situations, décrites ci-dessus. Le nombre considérable de facteurs exogènes et endogènes susceptibles d'altérer ce bilan chiffré et que l'on ne peut jamais éliminer totalement impose de respecter ces précautions. Il est également courant de constater une amélioration apparente lorsque le patient bénéficie au préalable d'une séance de mobilisation passive. Pour cette raison, il est utile de comparer les bilans avant et après mobilisation. En outre, les divers groupes musculaires devraient toujours être examinés dans un ordre constant : les segments les plus atteints sont testés d'abord, l'analyse précise d'une force résiduelle minime exigeant une attention et une concentration parfaites, tant de la part du patient que de l'examinateur. Enfin, on n'insistera jamais assez sur l'importance d'examiner les patients dans une position « fonctionnelle » lorsqu'il s'agit d'évaluer l'efficacité d'un geste dans l'exécution d'une activité professionnelle ou encore dans l'accomplissement de diverses tâches de la vie courante. Cette position doit figurer sur la feuille du bilan. Les mouvements involontaires doivent également être dénombrés et notés, non seulement au moment où ils surviennent mais aussi dans les positions où ils surviennent. Cela facilite l'orientation pour le traitement du kinésithérapeute *(voir chapitre 30)*.

II. Bilan du tonus musculaire

Le tonus musculaire est défini par la résistance qu'oppose un muscle d'un sujet complètement relâché à l'étirement. Le tonus est donc

l'expression de l'activité du réflexe myotatique, qui lui-même dépend de mécanismes complexes de contrôles médullaires, cérébraux et cérébelleux. Il peut être modifié au cours de certaines affections neurologiques [1.2].

A. Méthodes d'exploration

1. Clinique

En laboratoire, il est possible de mesurer avec précision l'activité du tonus musculaire par l'étude électrophysiologique des réflexes. En pratique, l'examen clinique permet déjà de rendre compte de la présence d'une modification du tonus musculaire mais, pour l'apprécier objectivement, on explore les réflexes ostéotendineux par l'effet d'un étirement très rapide, limité dans le temps et de petite amplitude : c'est le réflexe myotatique phasique. Par ailleurs, l'activité réflexe tonique du muscle peut être évaluée en mobilisant passivement l'articulation sous-jacente dans toute son amplitude, à différentes vitesses. Simultanément on note l'angle de l'articulation mobilisée au moment où apparaît l'augmentation de la résistance à l'étirement, due à la mise en jeu de la boucle réflexe myotatique. Il faut également observer si ce phénomène se reproduit à toutes les vitesses d'étirement testées ou uniquement aux vitesses élevées. L'amplitude de la résistance à l'étirement doit être appréciée. L'étirement musculaire et la vitesse d'étirement nécessaires pour faire apparaître la réaction myotatique sont d'autant plus petits que le tonus musculaire est important. La réaction myotatique tonique est absente chez un sujet avec un tonus musculaire normal sauf si on dépasse l'amplitude articulaire normale : cette réaction apparaît alors rapidement et protège ainsi l'articulation par une contraction musculaire réflexe.

2. Appareils de mesure

L'utilisation d'un dynamomètre isocinétique permet de mesurer, à l'aide d'un moteur à vitesse angulaire constante – préalablement choisie –, la résistance qu'oppose le segment du membre étudié au mouvement. La vitesse de l'étirement étant parfaitement définie et la résistance à la mobilisation mesurée toutes les *n* millisecondes, un profil du tonus musculaire est obtenu sur toute l'amplitude articulaire. Le dynamomètre

isocinétique est un moyen très fiable et reproductible d'évaluation de la fonction musculaire [1.3].

Lors de la rééducation, l'adaptation aux conditions pathologiques s'accomplit automatiquement : en cas de douleur au cours du mouvement, s'accompagnant d'une diminution de la force développée, la résistance imposée est réduite proportionnellement, autorisant la poursuite de l'exercice sans surcharge.

Un nouveau concept est actuellement mis au point : l'isoaccélération ou isodécélération. Ce n'est plus la vitesse qui est maintenue constante (isocinétisme) mais l'accélération ou la décélération [1.4].

L'électromyographie (EMG) de surface au cours d'un étirement passif d'un muscle et son intégration (iEMG) permettent d'obtenir des valeurs quantitatives de l'activité électrique musculaire induite par l'étirement.

3. Conditions d'examen

Le tonus musculaire est influencé par une multitude de facteurs tels que la position du corps, de la tête ou des membres par rapport au tronc, l'horaire, la température, l'humidité de l'air, l'émotivité, le confort, etc. Ces conditions, aussi standardisées que possible, sont celles décrites pour le bilan musculaire *(voir p. 9)*. La position couchée réduit au maximum l'interférence de l'activité musculaire posturale. Le sujet doit être complètement relâché. Une séance de kinésithérapie précédant l'examen peut modifier le tonus musculaire : il faut donc en tenir compte lors de la planification d'un bilan.

B. Différentes anomalies du tonus

La notion d'anomalie du tonus s'étend parfois à des phénomènes réflexes et moteurs involontaires, souvent étroitement liés aux mécanismes régulateurs du tonus musculaire (réflexes cutanés pathologiques, certains mouvements involontaires spontanés ou provoqués, etc.). Nous ne retiendrons que les troubles du tonus musculaire « vrais ».

1. Hypotonie

Chez un sujet normal, bien relâché, il existe un état d'hypotonie caractérisé par des muscles flasques et dont l'étirement est facile. La réaction myotonique est absente, même à des vitesses d'étirement élevées. Dans l'hypotonie pathologique, en revanche, on peut mobiliser les articulations au-delà de leur amplitude articulaire normale : un étirement supérieur aux étirements physiologiques habituels est nécessaire pour déclencher une réaction myotonique.

Conséquence d'une diminution du niveau de l'activité des fuseaux neuromusculaires, l'hypotonie se traduit par l'exagération du ballant des membres supérieurs lorsque l'on imprime des mouvements de rotation passive au tronc, par l'abolition des réflexes de posture, par la survenue d'oscillations pendulaires lors de la recherche du réflexe rotulien. La manœuvre de Stewart-Holmes, qui consiste à solliciter une contraction volontaire d'un segment de membre contre résistance puis à cesser brusquement cette résistance, permet d'apprécier l'amplitude du balancement des segments du membre et d'évaluer son amortissement à l'arrêt de cette mobilisation. Chez le cérébelleux, la réaction est excessive ; le déplacement est d'autant plus ample que la résistance initiale était plus forte, mais une quantification est impossible [1.2].

Les méthodes électromyographiques ne sont guère utilisées et les dynamomètres isocinétiques ne détectent que difficilement ces modifications.

2. Hypertonie

a. Spasticité

- Principe d'évaluation

La spasticité est caractérisée par une augmentation du tonus musculaire, c'est-à-dire un accroissement du réflexe d'étirement en fonction de la vitesse, avec exagération et hyperactivité des réflexes [1.5, 1.6]. Lors de l'étirement d'un muscle spastique, la résistance à l'étirement augmente progressivement pour atteindre un maximum qui peut être tel que la mobilisation passive est bloquée. Elle peut disparaître subitement (phénomène du canif). Cette résistance qu'oppose le muscle à son étirement représente l'un des critères les plus utilisés par le physiologiste et le clinicien. C'est pourquoi, bien qu'il s'agisse de reconnaître et d'évaluer la spasticité dans différentes conditions, en particulier le

maintien postural, la mobilisation passive représente le moyen le plus simple pour la mettre en évidence et la méthode la plus sûre d'évaluation. Elle a été bien étudiée par Ashworth [1.7] et Tardieu [1.8], qui l'ont chacun classée suivant une échelle (tab. 1.2 et 1.3).

Tableau 1.2 Mesure de la spasticité selon Ashworth.

Le muscle est étiré passivement. L'importance de la réponse est cotée de 0 à 4 : **0 :** pas d'augmentation du tonus **1 :** résistance minimale à la fin d'une mobilisation passive en extension ou flexion d'un segment de membre **2 :** résistance apparaissant à la moitié de la course du mouvement de mobilisation passive d'un segment de membre **3 :** résistance marquée durant toute la course du mouvement **4 :** contraction permanente ; le segment de membre est fixé en flexion ou en extension

On étudie, chez les patients paraplégiques, la spasticité des 2 quadriceps et triceps suraux.

Tableau 1.3 Mesure de la spasticité selon Tardieu.

Le muscle est étiré passivement à trois vitesses différentes : **V2 :** vitesse correspondant à la chute du membre selon l'action de la pesanteur **V1 :** vitesse inférieure à la précédente **V3 :** vitesse supérieure à la chute du membre suivant la pesanteur

On mesure d'une part l'angle de l'articulation auquel apparaît la réponse du muscle étiré, d'autre part l'importance de cette réponse : entre 0 et 4.

Ces techniques de mesure ont été légèrement modifiées et, qu'il s'agisse de celle d'Ashworth [1.9-1.11] ou de Tardieu [1.12, 1.13], elles ont été revues plusieurs fois pour de minimes remaniements.

En pratique clinique, la vitesse est impossible à mesurer. En revanche, il est aisé de mesurer l'angle à partir duquel apparaît la réponse pour une vitesse donnée.

La mesure de la spasticité par un dynamomètre isocinétique reprend le même principe, mais est plus précise ; la vitesse de mobilisation, une fois choisie, reste constante et, par ailleurs, on dispose d'une valeur chiffrée qui peut être comparée d'un test à l'autre.

- Difficulté de la mesure

La spasticité se présente sous des formes différentes lorsque la mobilisation est active ou passive, ce qui rend la mesure complexe. À la mobilisation active d'un segment du membre, il peut apparaître une cocontraction gênante du groupe musculaire antagoniste. Il est toujours possible de quantifier cette contraction en intégrant l'EMG de surface (iEMG) des groupes musculaires agonistes et antagonistes concernés et en calculant le rapport iEMG antagoniste/iEMG agoniste. On peut parfois aussi tenter une évaluation avec des méthodes de mobilisation passive immédiatement après un exercice actif.

Les précautions générales décrites pour la mesure du tonus musculaire sont d'autant plus valables pour le bilan d'une spasticité que cette dernière est très facilement influencée par les facteurs extérieurs et émotifs. Une limitation articulaire structurale peut être méconnue en présence d'une spasticité importante. Il faut donc toujours vérifier le jeu des articulations en relation avec les muscles spastiques en les étirant très lentement avant d'attribuer une limitation d'amplitude à la spasticité.

Enfin, il ne faut pas oublier de décrire la distribution de la spasticité au niveau des différents groupes musculaires et de noter les positions inhibitrices ou facilitatrices de la spasticité si elles existent.

b. Rigidité

En présence d'une rigidité, la résistance à l'étirement musculaire est la même sur toute l'amplitude de l'articulation sous-jacente mobilisée et indépendante de la vitesse de la mobilisation. L'examinateur ressent une résistance cireuse ou a l'impression de plier un tuyau de plomb. Si la résistance cède par intermittence, on observe le phénomène de la roue dentée.

Il est donc difficile d'évaluer cette rigidité d'une manière précise. L'utilisation de dynamomètres isocinétiques peut aider à chiffrer la rigidité mais la variabilité dans le temps ainsi que certains facteurs extérieurs et émotionnels influencent ce trouble du tonus musculaire. Dans le parkinsonisme, on assiste souvent à une véritable chasse de l'hypertonie, qui peut se déplacer au cours de l'examen d'un groupe musculaire à l'autre.

3. Formes mixtes

a. Variotonie

La variotonie se manifeste par des augmentations courtes et transitoires du tonus musculaire au cours de l'examen et se rencontre essentiellement dans l'hémiballisme et dans l'athétose *(voir chapitre 30)*. Une quantification du trouble du tonus est difficile dans ces conditions.

b. Dystonie

Dans la dystonie, il existe des contractions musculaires involontaires et puissantes souvent suivies de contractures toniques prolongées d'un ou plusieurs groupes musculaires caractéristiques, en alternance avec des phases d'hypotonie. La dystonie traduit un trouble de l'innervation réciproque des muscles agonistes et antagonistes. Les troubles dystoniques sont typiquement rencontrés dans la dystonie de torsion. Une appréciation du tonus musculaire allant de l'hypotonie à la contracture tonique n'est que de peu d'utilité et on décrit plutôt la localisation, l'intensité et la fréquence des phénomènes moteurs.

Références

[1.1] Daniels L, Williams L, Worthingham C. Muscles testing. Philadelphia : Saunders, 2011.

[1.2] Cambier J, Masson M, Masson C, Dehen H. Abrégé de neurologie. 13e édition. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2012.

[1.3] Croisier JL. Contribution fondamentale et clinique à l'exploration musculaire isocinétique. Thèse de médecine. Faculté de médecine, Université de Liège, 2002.

[1.4] Jidovtseff B, Crielaard JM, Cauchy S, Croisier JL. Validité et reproductibilité d'un dynamomètre inertiel basé sur l'accélérométrie. Science et Sport 2008 ; 23 : 94-7.

[1.5] Barnes MP. Medical management of spasticity in stroke. Age Ageing 2001 ; 30 : 13-6.

[1.6] Turner-Stokes L, Ward AB. Botulinum toxin in the management of spasticity in adults. Clin Med JRCPL 2002 ; 2 : 128-30.

[1.7] Ashworth B. Preliminary trial of carisoprodal in multiple sclerosis. Practitioner 1964 ; 192 : 540-2.

[1.8] Tardieu G. Définition, diagnostic et mesure de la spasticité : comptes rendus du IVe Congrès international de médecine physique et rééducation. Amsterdam : Excerpa Medica, 1966 : 701-4.

[1.9] Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. Phys Ther 1987 ; 67 : 206-7.

[1.10] Kaya T, Karatepe AG, Gunaydin R, Koc A, Altundal-Ercan U. Ashworth scale in assessing postroke elbow flexor spasticity. Int J Rehab Res 2011 ; 34 : 59-64.

[1.11] Ghotbi N, Ansari NN, Naqhdi S, Hasson S, Jamshidpour B, Amiri S. Interrater reliability of modified Ashworth scale in assessing lower limb muscle spasticity. Brain Inj 2009 ; 23 : 815-9.

[1.12] Mehrholz J, Wagner K, Meissner D, Grundman K, Zange C, Koch R *et al*. Reliability of the modified Tardieu scale and the modified Answorth scale in adult patients with severe brain injury, a comparison study. Clin Rehabil 2005 ; 19 : 751-9.

[1.13] Held JP, Pierrot-Deseilligny E. Rééducation motrice des affections neurologiques. Paris : Baillière, 1969 : 31-42.

Chapitre 2

Bilan articulaire

Alex Chantraine

Le handicap fonctionnel dû à une affection neurologique peut être aggravé par des complications articulaires. Il est en effet fréquent que certaines articulations soient le siège de manifestations pathologiques. Pour Held [2.1], ces complications sont de deux ordres : les unes, exceptionnelles, entraînent une hyperlaxité articulaire non douloureuse, ce sont les ostéoarthropathies nerveuses ; les autres, infiniment plus fréquentes et souvent méconnues, sont représentées par les limitations d'amplitudes articulaires.

Les ostéoarthropathies nerveuses sont le plus souvent associées à des affections ne nécessitant pas de rééducation ; il n'en sera donc pas fait mention. En revanche, les limitations articulaires observées très fréquemment représentent la complication majeure de la plupart des désordres moteurs. Le bilan articulaire doit constituer, dans l'esprit du médecin rééducateur, le premier acte de l'examen d'un patient paralysé.

I. Limitations du bilan articulaire

Les facteurs qui limitent l'amplitude articulaire peuvent être physiologiques ou pathologiques.

A. Facteurs physiologiques

Normalement, l'articulation est un lieu de jonction entre deux pièces osseuses qui, par leur agencement, peuvent déjà limiter un mouvement. Le contact des masses musculaires, agonistes et antagonistes, mais surtout la résistance articulaire due aux éléments capsuloligamentaires représentent des facteurs de limitation de l'amplitude articulaire. Par ailleurs, la résistance musculaire élastique joue un rôle non négligeable en s'opposant à une certaine limite d'extensibilité, qu'on ne peut pas dépasser.

B. Facteurs pathologiques

1. Facteurs musculaires

Les limitations peuvent être de différentes origines mais il s'agit souvent de plusieurs facteurs associés. Celles d'origine musculaire ont été décrites par Tardieu et son groupe [2.2]. Il est en effet démontré qu'une simple atrophie de non-utilisation (par exemple : sous plâtre) provoque une réduction de longueur des fibres musculaires. Plus cette amyotrophie est importante, plus la longueur critique des fibres sera réduite et plus la résistance musculaire élastique augmentera. Il en résulte une diminution de mobilité passive. Cette situation est observée aussi bien dans les lésions de type périphérique que dans celles de type central.

Des modifications des propriétés contractiles des fibres musculaires s'installent en effet progressivement avec l'hypertonie spastique. Elles sont responsables de la contracture observée. L'étirement maximal se produit pour des amplitudes articulaires plus faibles que chez le sujet normal puisque le muscle lésé est raccourci. Par ailleurs, la structure même du muscle peut se modifier, la fibrose intervenant et modifiant l'élasticité du muscle [2.3]. Ces changements sont constants dans les diverses pathologies du muscle : les myopathies, mais également certaines atteintes aiguës du neurone moteur périphérique telles que la poliomyélite [2.1] ou des lésions de type central telles que l'infirmité motrice cérébrale [2.2].

2. Facteurs articulaires

Plusieurs causes intrinsèques peuvent réduire le jeu articulaire ; parmi celles-ci, les plus fréquentes sont la rétraction capsuloligamentaire, les

paraostéoarthropathies (POA) ou ossifications hétérotopiques [2.4, 2.5], et les troubles dystrophiques articulaires.

a. Rétraction capsulaire

Une articulation immobilisée tend à subir une rétraction de ses éléments capsuloligamentaires, entraînant une limitation d'amplitude.

Toutes les paralysies, qu'elles soient d'origine périphérique ou centrale, aboutissent à une immobilisation fonctionnelle articulaire conduisant à des rétractions capsuloligamentaires. Bien entendu, la spasticité ne fait qu'accroître ces problèmes de rétraction musculaire et capsuloligamentaire.

b. Ossifications hétérotopiques

Une autre cause de limitations articulaires est la présence de paraostéoarthropathies (POA) [2.1, 2.4]. Il s'agit d'ossifications hétérotopiques qui se développent aux alentours des grosses articulations sous-lésionnelles lors de certaines affections du système nerveux central (tétra et paraplégie, hémiplégie, traumatisme crânien...) (fig. 2.1 et 2.2). Exceptionnellement, elles peuvent se voir dans le cadre de lésions du système périphérique (poliomyélite). Elles représentent une complication qui peut être redoutable et redoutée si elles entravent la fonction [2.4-2.6].

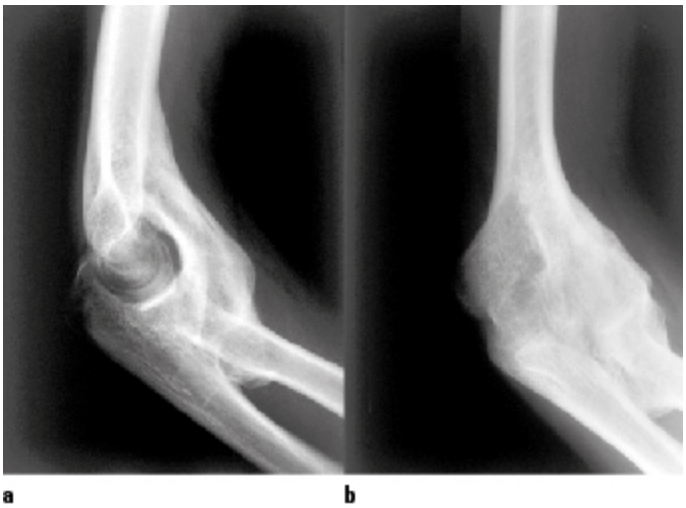


Figure 2.1 a. Ossification ectopique du coude 4 mois après une lésion médullaire en C4. Un pont osseux s'est créé, bloquant le coude. **b.** Même patient 4 mois plus tard : l'ossification

réalise un véritable manchon complet du coude.

Figure 2.2 Ossification ectopique de la hanche : pont osseux entre l'iliaque et le grand trochanter, chez un patient avec lésion médullaire en D8.

Cliniquement, elles revêtent souvent la forme d'une réaction inflammatoire au niveau de l'articulation touchée : rougeur, tuméfaction, température cutanée augmentée et, pour ceux qui ont gardé la sensibilité : douleur. Ces signes peuvent dépasser l'articulation en cause et faire penser à une phlébite au niveau du ou des membres inférieurs. Elles apparaissent en général dès la deuxième ou la troisième semaine après une lésion médullaire ou un traumatisme crânien, plus tardivement chez l'hémiplégique, mais elles peuvent s'observer également plusieurs mois ou plusieurs années après la lésion neurologique.

La mise en évidence la plus rapide et la plus efficace se fait par la scintigraphie osseuse au technétium 99 ou par le scanner. La radiographie est en effet plus tardive à démontrer la POA, avec un retard d'environ un mois sur ces deux techniques.

La biologie montre, dès la première semaine de l'événement clinique, une augmentation des phosphatases alcalines et surtout de l'hydroxyprolinurie [2.4].

La POA peut bloquer une articulation en quelques semaines, d'où l'intérêt de prévenir cette complication, d'autant plus qu'il est très difficile de la contrarier dès sa manifestation. Le seul recours à longue échéance sera la chirurgie, après s'être assuré par des examens scintigraphiques

répétés qu'il n'y a plus aucune activité à son niveau. Car comme il s'agit d'un os jeune, une intervention qui serait réalisée en « pleine croissance » de cet os ne pourrait provoquer qu'une récidive dans les jours qui suivent son exérèse [2.4].

c. Troubles dystrophiques articulaires

Ils sont fréquents surtout chez l'hémiplégique et le traumatisé crânien. Du fait de la paralysie, de l'alitement, du contexte vasomoteur et souvent du traitement barbiturique, le patient est exposé à cette complication. Les articulations les plus fréquemment touchées sont, aux membres supérieurs, l'épaule et la main, aux membres inférieurs, la hanche et la tibiotarsienne.

3. Facteurs douloureux

Pour les malades qui ont gardé l'intégrité de la sensibilité, la douleur constitue un élément limitatif du mouvement. D'une part, la douleur peut exister et réduire l'amplitude articulaire, d'autre part, le mouvement lui-même, à partir d'une certaine amplitude, peut provoquer une douleur et empêcher toute mobilisation. En règle générale, les diminutions d'amplitude articulaire sont accompagnées de douleurs. Elles peuvent également être provoquées par des mouvements d'amplitude extrême ou, au contraire, dès que l'on essaye de les limiter. Elles sont dans la quasi-majorité des cas dues aux rétractions capsuloligamentaires. Elles peuvent cependant être liées à d'autres phénomènes, notamment de type inflammatoire (arthrite) ou pseudo-inflammatoire (algodystrophie).

Il semble donc impératif de reconnaître le type de douleur et de l'évaluer. Actuellement, l'échelle visuelle analogique est la plus utilisée. Elle se présente sous la forme d'une ligne horizontale de 100 millimètres, orientée de gauche à droite, allant de l'absence de la douleur à la douleur la plus forte imaginable. Le patient répond en traçant un trait sur la ligne [2.7].

II. Bilan

Le bilan articulaire, toujours réalisé dans la même position et dans des conditions identiques d'examen, mesure l'amplitude des mouvements à l'aide d'un goniomètre, suivant des repères anatomiques précis. Il consistera donc à :

- reconnaître les éventuelles limitations de l'amplitude articulaire ;
- analyser le mécanisme de la limitation ;
- confirmer toute limitation par une exploration radiographique ou d'imagerie adéquate.

Le tableau 2.1 illustre les amplitudes physiologiques des articulations les plus importantes.

Tableau 2.1 Amplitude des différentes articulations.

Articulation	Mouvement	Amplitude
Épaule	Antépulsion Rétropulsion Abduction Adduction Rotation interne Rotation externe	180° 50° 180° 30° 95° 90°
Coude	Flexion Extension Pronation Supination	140° 10° 85° 90°
Poignet	Extension Flexion Inclination radiale Inclination cubitale	60° 60° 20° 40°
Doigt	MP IPP IPD	90° 90° 60°
Hanche	Flexion Extension Rotation interne Rotation externe Adduction	130° 15° 40°

	Abduction	45° 30° 45°
Genou	Flexion	130°
Cheville	Flexion Extension	30° 50°
Pied	Inversion Éversion Pronation Supination	30° 20° 18° 20°

MP : articulations métacarpophalangiennes. IPP : articulations interphalangiennes proximales. IPD : articulations interphalangiennes distales.

Conclusion

Le bilan articulaire consiste à reconnaître et comprendre les éventuelles limitations de l'amplitude, en évaluant toutes les amplitudes articulaires, en analysant le mécanisme de la limitation et en confirmant toute limitation par une exploration adéquate.

Références

[2.1] Held JP, Pierrot-Deseilligny E. Rééducation motrice des affections neurologiques. Paris : Baillière, 1969.

[2.2] Tardieu G. Physiopathologie des troubles de l'élasticité et de la force musculaire. *In :* Feuillets de l'infirmité motrice cérébrale, XII B, 1971.

[2.3] Aymar C. Modifications des propriétés contractiles des fibres musculaires et spasticité. *In :* Pérennou D, Bussel B, Pélissier J, eds. La spasticité. Issy-les-Moulineaux : Masson, 2001.

[2.4] Chantraine A, Minaire P. Paraosteoarthropathy, a new theory and mode of treatment. Scand J Rehabil Med 1981 ; 13 : 31-7.

[2.5] Citak M, Suero EM, Backhaus H, Meindl R, Schildhauer TA. Risk factors of heterotopic ossification in patients with spinal cord injury. A case control-study of 264 patients. Spine 2012 ; 37 : 1953-7.

[2.6] Aubut JA, Mehta S, Cullen N, Teasell PW, ERABI group Scire Research Team. A comparaison of heterotopic treatment within traumatic brain and spinal cord injuried population. An evidence based systematic review. NeuroRehabilitation 2011 ; 28 : 151-60.

[2.7] Cambier J, Masson M, Masson C, Dehen H. Neurologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2012.

Chapitre 3

Bilan sensitif

Jean Paysant

Passés au second plan par rapport aux incapacités motrices, les troubles sensitifs sont souvent minimisés par les médecins. Ils sont pourtant responsables de troubles fonctionnels aggravants gênant considérablement les gestes de la vie quotidienne et sont même à l'origine de bon nombre d'incapacités motrices. C'est au niveau de la main que les perturbations sont à la fois les plus expressives et les plus gênantes. C'est aussi à leur niveau que les bilans sont les mieux développés ; les mêmes principes généraux et techniques s'appliquent cependant pour tout bilan sensitif.

La sensibilité ou somesthésie [3.1] désigne la modalité sensorielle dévolue à la connaissance du monde extérieur immédiat (extéroception) et à celle du corps des effecteurs (proprioception). Sa fonction est triple : protection de l'intégrité corporelle, perception tactile et musculoarticulaire, contrôle fin de la posture et du mouvement.

I. Définitions et sémiologie clinique

Les perturbations de la sensibilité peuvent porter sur l'ensemble ou non des modalités (troubles dits dissociés ou dissociation sensitive). La sensibilité superficielle extéroceptive (tactile ou cutanée), élémentaire ou discriminative (épicritique), et la sensibilité profonde (ou proprioceptive)

sont supportées par le système lemniscal. Les sensibilités douloureuse et thermique sont supportées par le système extralemniscal, spinothalamique.

Les troubles de la sensibilité tactile élémentaire sont à l'origine d'anesthésie, d'hypoesthésie, d'hyperesthésie, de sensations non douloureuses à type de fourmillements, de picotements, de ruissellements, de strictions, d'engourdissements, spontanées (paresthésies) ou provoquées (dysesthésies) par l'effleurement cutané ou la percussion (signe de Tinel).

Les troubles de la sensibilité tactile discriminative se traduisent par des perturbations de la sensibilité vibratoire cutanée superficielle, de la discrimination spatiale, de l'adaptation sensitive (la sensation persiste au-delà de la stimulation ou disparaît avant la cessation de celle-ci), ou encore par le phénomène d'extinction sensitive ou inattention sensitive (perception de deux stimuli symétriques du seul côté sain) ; ce dernier relève toujours d'une atteinte centrale.

Les troubles de la sensibilité thermique se traduisent par une anesthésie pour le chaud ou pour le froid. Ils sont souvent associés à une analgésie (anesthésie thermoalgésique ou thermoalgique). Le déficit isolé des sensibilités thermiques et douloureuses fait parler de dissociation de type syringomyélique.

Les troubles de la sensibilité douloureuse peuvent se manifester par une analgésie, une anesthésie douloureuse, des causalgies, des algies vasculaires, des douleurs projetées, une hyperpathie, une allodynie. L'allodynie est une « douleur causée par un stimulus qui, normalement, ne produit pas de douleur » [3.2]. Complémentaire à l'évaluation de la sensibilité dans ses différentes modalités, il ne faut pas négliger l'évaluation de la douleur. Elle est aujourd'hui largement développée dans ses composantes biopsychosociales (autoévaluation par échelles et grilles, hétéroévaluation notamment comportementale...). L'évaluation topographique qualitative est également indispensable ; une attention particulière doit être portée à l'allodynie.

Les troubles de la sensibilité profonde proprioceptive, articulaire, osseuse et musculaire, portent sur la sensibilité positionnelle ou statique du corps ou des membres dans l'espace (statesthésie) et sur la sensibilité kinétique ou dynamique du corps ou des membres (kinesthésie). Ils se manifestent, entre autres, par des troubles de l'équilibre les yeux fermés (épreuve de la marche aveugle), par une danse des tendons à la station

debout, par une marche talonnante, par une incoordination... par la perte de la sensibilité vibratoire osseuse explorée par le diapason (pallesthésie). Le déficit isolé des sensibilités articulaires fait parler de dissociation de type tabétique.

Les troubles de la perceptivité sensitive, c'est-à-dire de la reconnaissance tactile (gnosies sensitives), sont en rapport avec des perturbations de l'intégration des informations périphériques au niveau des structures supérieures ou encore à un traitement d'informations périphériques erronées et donc détectées comme telles. La stéréognosie est la faculté d'identifier des objets par la palpation. Ces défauts de reconnaissance définissent l'astéréognosie : celle-ci doit être distinguée de la fausse astéréognosie par anesthésie tactile. Ils peuvent porter sur certains aspects physiques seulement (agnosie tactile primaire) : forme et volume (amorphognosie), matière et poids (anhylognosie). Ils peuvent concerner aussi la dénomination d'objets : tandis que la dénomination des objets est conservée du côté sain, la description des caractères physiques de l'objet demeure parfaite du côté atteint mais la dénomination est impossible (asymbolie tactile). Ces différentes informations somesthésiques permettent la constitution d'« images corporelles », base de la connaissance du corps (somatognosie) et des espaces (référentiels). Les perturbations qui en résultent conduisent à des illusions de forme, de taille, de poids d'un membre ou d'un segment de membre, des illusions kinesthésiques, de présence ou d'absence (membre fantôme...), de désorganisation complexe empêchant la désignation ou la reconnaissance d'une partie du corps (topoagnosie, asomatognosie), ou encore de non-utilisation d'un segment corporel (comportement de négligence ou d'exclusion). Une méconnaissance du trouble par le patient est alors souvent associée (anosognosie).

II. Bilans instrumentaux

De nombreux protocoles de bilans explorent la sensibilité ; la plupart concernent la main mais peuvent être généralisés. Ils permettent une

analyse à la fois qualitative et quantitative, analytique et fonctionnelle, subjective ou objective.

A. Conditions d'examen

L'exploration clinique de la sensibilité et de ses troubles implique une excellente coopération du patient et réclame une démarche méthodique portant sur chaque modalité sensitive et sur les perceptions qui en résultent. Deux notions générales valent pour toutes les explorations de la sensibilité :

- pour une même modalité sensitive, les performances varient considérablement d'un territoire cutané à un autre (discrimination au niveau des doigts et du tronc, par exemple) ;
- les variations anatomiques des territoires sensitifs et leurs recouvrements conduisent à distinguer des zones d'examen privilégiées, les zones autonomes, spécifiques d'un territoire donné, qui servent de référence pour toutes les cotations (pulpe de l'index pour le territoire médian, par exemple).

B. Modalités sensitives élémentaires

1. Sensibilité tactile

Le *contact statique*, immobile, supporté par des disques de Merkel, système à adaptation lente, est exploré par le placement sur la peau d'une pointe mousse, d'un coton ou des poils d'un pinceau. Le seuil de pression peut être étudié en faisant appel à l'appui calibré (0,1 à 5 g, par exemple) apporté par des fils de différents diamètres (crins de Von Frey, monofilaments de Semmes-Weinstein, stylet à fil de Daflon extractible...).

Dans l'évaluation la plus répandue, les monofilaments sont posés pendant 1 à 2 secondes perpendiculairement à la peau avec une force suffisante pour que le fil plie. Normalement, le seuil de perception au niveau de la pulpe digitale est, chez l'enfant, de 0,1 g et chez l'adulte de 0,3 g environ ; ce seuil est 5 fois plus élevé au niveau des orteils et augmente progressivement avec l'âge. Des appareils plus sophistiqués maîtrisant tous les paramètres d'application du stimulus (intensité, force,

durée d'amplitude, accélération du contact) permettent une évaluation quantifiée précise et l'évocation de potentiels cérébraux (Tactile Stimulator®). Les monofilaments dans leur version simple sont devenus l'outil et le test de référence incontournable pour l'hypoesthésie. Ils sont également utilisés pour réaliser la cartographie et l'évaluation quantitative d'une allodynie.

Le *contact déplacé* (toucher mobile), supporté par les corpuscules de Meissner, système à adaptation rapide, est exploré par le déplacement sur la peau également d'une pointe mousse ou des filaments précédents. Le seuil est défini par la plus petite distance de déplacement perçue. Cette notion d'évaluation en utilisant le mouvement est essentielle. Dellon et Mountcastle ont démontré que le toucher mobile implique une majorité de fibres à adaptation rapide alors que le toucher dit constant (contact statique en un seul point) est dépendant des fibres lentes, qui ne représentent que 10 % du capital des fibres sensitives [3.3]. D'où l'importance d'évaluer ce toucher mobile méconnu.

Les *tests de fonction* sont plus exigeants, imposant l'absence de troubles gnosiques :

- le test de ramassage (*Picking Up Test* de Möberg) explore les récepteurs à adaptation lente. Il consiste à placer 12 petits objets (aiguille de sûreté, trombone, petit écrou à 4 et 6 pans, écrou à ailette, gros écrou, clé, aiguille, rondelle, pièces de monnaie, vis) dans une boîte avec puis sans contrôle visuel. Le score est fourni par le nombre d'objets ramassés en 30 secondes ;
- les tests d'identification (test de Wynn-Parry, test de Dellon) explorent les récepteurs à adaptation rapide. Ils consistent à identifier 12 objets placés dans la main, sans contrôle visuel. Le score est fourni par le nombre d'objets identifiés en 30 secondes ou par le temps moyen d'identification. De nombreuses variantes sont produites : lettres découpées, pièces à bord libre ou crénelé, écrous, *Coin test*, etc.

2. Sensibilité vibratoire superficielle

La sensibilité vibratoire cutanée est supportée par les corpuscules de Meissner, sensibles à des fréquences de 30 Hz, et par les corpuscules de Pacini, sensibles aux fréquences supérieures à 100 Hz. Elle est explorée par un diapason pulsant respectivement à 30 Hz et à 256 Hz, dont la hampe

est posée perpendiculairement sur la peau, ou mieux par l'extrémité d'une de ses branches effleurant la peau. Des vibromètres électroniques permettent de déterminer non seulement la fréquence mais encore d'autres paramètres du stimulus (tels que l'amplitude ou la pression...), qui donnent accès à la détermination de seuils (Bio-Thesiometer®...).

3. Sensibilité thermique

Les sensations de chaud et de froid sont normalement perçues pour des stimulations comprises entre 10 et 45 °C. En deçà et au-delà de ces limites, la sensation emprunte les voies de la douleur. Trois plages de température doivent donc être isolées : la plage de froid (de 10 à 30 °C), la plage de neutralité thermique (de 30 à 35 °C) et la plage de chaud (de 35 à 45 °C). L'exploration est faite à l'aide d'un tube d'eau chaude (de 40 à 45 °C) et d'eau froide (10 °C). Des études de seuil peuvent être réalisées par certains appareils destinés à l'étude quantifiée de la douleur, d'intérêt limité en rééducation.

4. Sensibilité douloureuse

La douleur est principalement appréciée par la piqûre d'une pointe. Une approche quantitative est possible à l'aide d'appareils utilisant une aiguille montée sur un ressort gradué (algésimètre), par une pression mécanique calibrée (Algometer®) ou par un stimulus thermique nociceptif. La douleur peut également être appréciée par des échelles subjectives (autoévaluation par échelles et grilles, hétéroévaluation notamment comportementale...). Mais l'évaluation de la douleur ne doit pas s'arrêter à une évaluation de type médicopsychosocial. Quand il se présente une allodynie, il faut réaliser une cartographie allodynique qui utilise d'ailleurs la méthode de cartographie de sensibilité. Les outils utilisés sont les monofilaments ou esthésiomètre de Semmes-Wenstein. Cela a été particulièrement décrit par Noël et Spicher avec, d'une part, l'allodynographie (cartographie du territoire allodynique, c'est-à-dire zone où la douleur dépasse par convention une EVA à 3 pour un esthésiomètre de 15 g) et d'autre part l'évaluation dite « arc en ciel ». Cette dernière est la cotation qualitative de la douleur dans le territoire allodynique lui-même [3.4]. Cette évaluation est importante car elle guide la mise en route des thérapeutiques que sont les techniques de contre-stimulation

vibromécanique puis progressivement la rééducation de l'hypoesthésie. Le bilan sensitif de la zone allodynique est essentiel dans le cadre de ces lésions axonales car le traitement de cette zone est le premier temps de toute rééducation sensitive. Les thérapeutiques de contre-stimulation vibrotactile sont fondées sur la théorie du *gate control* [3.5] et utilisent principalement les techniques vibratoires habituellement à 100 Hz (Vibralgic®).

5. Sensibilité proprioceptive

La sensibilité proprioceptive dépend largement des mécanorécepteurs musculaires, tendineux, péri-articulaires et cutanés (organe de Golgi et faisceaux neuromusculaires). Elle est appréciée en demandant la reproduction d'une position imposée passivement à un membre ou à un segment de membre par son symétrique. Pour quantifier, on fait apprécier l'angle du goniomètre ou encore on étudie la stabilité d'une position (ataxie sensitive) en l'absence de tout contrôle visuel. L'anesthésie osseuse est étudiée par l'usage d'un diapason. La sensibilité à la pression, aux différences de poids, est souvent altérée mais son exploration est délicate.

6. Sensibilité et troubles végétatifs

Le cheminement des fibres végétatives sympathiques parallèle aux fibres sensitives explique la grande fréquence des atteintes associées, se manifestant par des troubles vasomoteurs, thermiques, sudoraux, trophiques ou par certains phénomènes douloureux. L'exploration des fonctions végétatives superficielles repose principalement sur l'étude des modifications des empreintes digitales mises en évidence par des techniques colorimétriques sensibles aux composants de la sueur. Plus récemment, ont été introduites des méthodes appréciant les modifications électriques de la peau [3.6]. Dans la pratique courante, la mesure est clinique, difficilement quantifiable.

C. Sensibilité discriminative : tests de densité des capteurs cutanés

Le test de discrimination de deux points immobiles (test de Weber statique, *Two points test* de Weber-Möberg ou TPD) recherche la plus

petite distance séparant deux stimulations simultanées, localisées et perçues séparément. L'examen peut être réalisé à l'aide d'un compas à pointe mousse dont les branches s'écartent de 2 à 30 mm, par un trombone plié, par des pointes à intervalle progressif (Disk-Criminator®). Pour déterminer le seuil de discrimination, on effectue des stimulations d'un même espacement ; le plus petit intervalle pour lequel 5 bonnes réponses sont obtenues est retenu comme valeur seuil [3.7]. Le seuil normal à la pulpe des doigts est de 1 à 5 mm, à la face palmaire de 7 à 10 mm, sur la face dorsale de la main de 7 à 12 mm, au poignet ou à l'avant-bras de 20 mm environ.

Le test de discrimination de deux points déplacés de Dellon (test de Weber mobile) est réalisé avec le même matériel. Il consiste à déplacer lentement la stimulation selon une progression proximodistale. Le seuil normal à la pulpe des doigts est de 2 à 3 mm environ.

D. Reconnaissance tactile : gnosies sensitives

L'étude de la reconnaissance tactile comporte l'appréciation de l'aptitude à percevoir les différentes caractéristiques physiques d'un objet (hylognosie, morphognosie) ainsi que la localisation du stimulus (topognosie), soit de façon analytique, soit de façon globale.

La reconnaissance des matières (hylognosie) repose sur l'identification d'étoffes et de matériaux variés. En fonction de ceux-ci, il est possible d'apprécier la conductivité thermique (chaud/froid : tôle, verre, bois...), la résistance (dur/mou : balles plus ou moins dures), le poids (baresthésie : objets de volumes identiques mais de poids différents), la rugosité (lisse/rugueux : divers papiers de verre...).

La reconnaissance des formes (morphognosie) est appréciée en demandant de désigner les objets (ou leur forme en cas d'échec) placés dans la main.

La localisation spatiale (topognosie) d'un stimulus appliqué sur le corps est appréciée par la désignation du point du corps stimulé ou encore par l'identification d'une forme ou d'une lettre dessinée sur la peau (graphesthésie).

La reconnaissance des objets (stéréognosie) est appréciée par l'identification d'objets placés dans une main puis dans l'autre, en

commençant par le côté lésé et en excluant toute aide sensorielle.

E. Conséquences fonctionnelles

Les troubles de la sensibilité exposent à l'altération des systèmes de défense et de protection aux agressions nociceptives. Ils sont alors à l'origine de douleurs par hyperstimulation et par désinhibition (déafférentation) entravant la rééducation. Ils induisent des perturbations du schéma corporel : comportement de négligence, désorganisation somatotopique, « fantôme » et quelquefois des troubles moteurs à type d'instabilité posturale, défaut d'ajustement postural, réaction d'évitement...

F. Cotations des résultats

Il existe divers systèmes de cotation pour résumer les résultats de ces différentes explorations. Les cotations les plus souvent utilisées sont celles de Sunderland [3.8] pour les sensibilités tactiles (T0 à T5), douloureuses (P0 à P5) et thermiques (T°0 à T°5), et celle du British Research Council pour la récupération. Cette dernière comporte 5 niveaux :

- S0 : anesthésie complète ;
- S1 : perception de la piqûre douloureuse ;
- S2 : perception de la dysesthésie à la piqûre ou au toucher ;
- S3 : perception de la piqûre, du contact statique, discrimination de deux points déplacés de moins de 12 mm ;
- S4 : sensibilité normale.

Plusieurs stades intermédiaires ont été proposés par de nombreux auteurs dans le but d'apporter différentes nuances mais aussi de caler les exercices de rééducation sur ces évaluations [3.3].

Les performances sont habituellement reportées sur des schémas ou des cartes anatomiques divisées en zones, assorties de symboles graphiques ou de chiffres permettant de suivre plus facilement l'évolution (fig. 3.1).

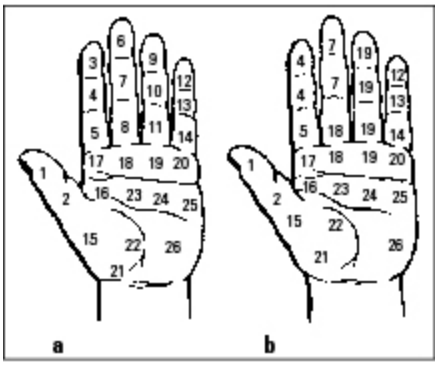


Figure 3.1 Cartographie cutanée proposée par Wynn-Parry. **a.** Nomenclature des zones cutanées. **b.** Erreurs d'appréciation de localisation des stimulations sensitives observées 6 mois après suture d'une lésion médiocubitale au poignet. Une stimulation du IVe doigt dans les zones 9, 10 et 11 est perçue à la base du IVe doigt dans la zone 19.

Les résultats peuvent être exprimés sous forme de cartographie colorimétrique ou tramée. Ainsi, pour le test des monofilaments de Semmes-Weinstein, il existe des codes de représentation selon le filament perçu. Un code de gravité du vert au rouge, à trame continue ou discontinue, permet de décrire avec précision l'évolution (fig. 3.2). Dans le cadre de lésions neurologiques périphériques, se trouvent cartographiées les progressions par l'évaluation du territoire hypoesthésique (esthésiographie). L'importance de l'hyposensibilité est déterminée par le test de discrimination à la pression statique [3.9]. Dans le cadre de lésions d'origine centrale, seuls le test de discrimination à la pression statique et/ou le seuil de perception à la pression permettent de déterminer la qualité de l'hypoesthésie [3.10].

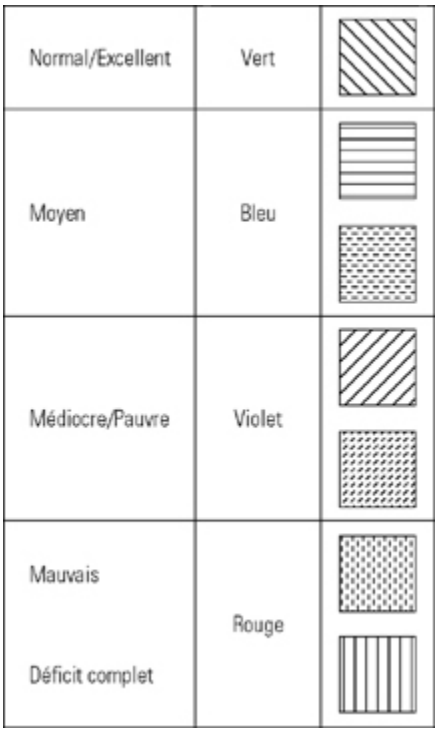


Figure 3.2 Code de couleurs et de trames. Les trames pointillées expriment les états intermédiaires. Ce mode de représentation est particulièrement apprécié pour exprimer les résultats du test des monofilaments.

III. Indications et stratégie des bilans sensitifs

Le principe général de la rééducation de la sensibilité est d'ajuster le niveau et la complexité des exercices avec la qualité de la sensibilité et donc de la récupération. Ce besoin d'ajustement exige des évaluations régulières. Il s'agit de proposer alors des exercices qui permettent de hausser le niveau, donc de plus recruter, c'est-à-dire développer et valoriser la plasticité cérébrale.

La multiplicité des tests disponibles et les contraintes de temps que réclame cette évaluation imposent cependant de faire des choix qualitatifs pour leur mise en œuvre. Les objectifs du bilan de sensibilité déterminent le choix de la batterie de tests :

- diagnostic topographique et qualitatif des atteintes nerveuses périphériques et centrales avec l'usage du monofilament, tant pour la discrimination sensitive que le territoire allodynique ;
- évaluation de la récupération après réparation nerveuse : signe de Tinel, température, vibrations 30 Hz, test de Dellon et Weber, vibrations 256 Hz ;
- simple détermination d'une sensibilité de protection : pique/touche, monofilaments rouge et violet ;
- détermination d'une sensibilité tactile, préalable à toute sensibilité discriminative : coton, monofilament bleu ; détermination d'une sensibilité discriminative : Weber et TDP, Dellon et MTDP, localisation de Wynn-Parry ;
- détermination d'un déficit fonctionnel global : *pick-up test*, test de Purdue, test de Minnesota, bilan 400 points [3.11].

De façon simple et courante, pour des lésions nerveuses périphériques, l'orientation et le suivi de la rééducation sensitive sont permis par les tests aux monofilaments de Semmes-Weinstein, le test de discrimination de Weber et le bilan 400 points [3.11].

Références

[3.1] Dellon A. Evaluation of sensibility and reeducation of sensation in the hand. Baltimore : Williams and Wilkins, 1981.

[3.2] Merskey H, Bogduk N. Classification of chronic pain : descriptions of chronic pains syndromes and definitions of pain terms. Seattle : IASP, 1994.

[3.3] Thaury M, Cauquil C, Ster J, Delprat J. Rééducation sensitive. *In :* Sassoon D, Romain M, eds. Réadaptation de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1999 : 267-70.

[3.4] Noël L, Spicher C, Degrange B, Rouiller E. Une esthésiographie intestable signe des lésions axonales ou comment cartographier une hypoesthésie douloureuse. *In :* Izard MH, Nespoulous R, eds. Expériences en ergothérapie. Montpellier : Sauramps médical, 2005 : 127-35.

[3.5] Melzack R, Wall PD. Pain mechanisms : a new theory. Science 1965 ; 150 : 971-9.

[3.6] Baba M, Watahiki Y, Matsunaga M, Takebe K. Sympathetic skin response in healthy man. Electromyogr Clin Neurophysiol 1988 ; 28 : 277-83.

[3.7] Wolf SL, Nahai F, Brown DM, Jordan N, Kutner M. Objective determinations of sensibility in the upper extremity. Part III. Application of cutaneous stimuli in patients with peripheral nerve lesions. Phys Ther 1977 ; 57 : 1132-7.

[3.8] Sunderland S. Nerves and nerves injuries. 2nd ed. London : Churchill Livingstone, 1978.

[3.9] Spicher C, Hecker E, Thomen E, Rouiller E. La place du test de discrimination de 2 points statiques dans l'examen clinique. Douleur et Analgésie 2005 ; 18 : 73-8.

[3.10] Spicher C, Haggenjos L, Noël L, Rouiller E. Cartographier un territoire hypoesthésique n'est pas rechercher le seuil de perception à la pression (SPP). *In :* Izard MH, Nespoulous R, eds. Expériences en ergothérapie. Montpellier : Sauramps médical, 2005 : 161-6.

[3.11] Gable C, Kandel M, Moureau F, Beer L, Chau N, Paysant J. Étude de reproductibilité de la cotation du « Bilan 400 points », une mesure de capacité fonctionnelle de la main. Chirurgie de la main 2012 ; 31 : 76-82.

Chapitre 4

Bilan respiratoire

Denis Henne, André Heilporn

L'atteinte des muscles respiratoires est fréquente dans de nombreuses affections neuromusculaires et contribue à la morbidité et à la mortalité de ces affections. Elle n'est pas appréciable sur la base de l'examen neurologique général [4.1]. L'évaluation de l'atteinte musculaire respiratoire requiert un examen clinique respiratoire, ainsi qu'un bilan complémentaire spécifique [4.2, 4.3].

I. Examen clinique respiratoire

La respiration est fréquemment rapide et superficielle lorsqu'il existe une atteinte des muscles respiratoires. Le but de l'examen clinique respiratoire est essentiellement de déterminer le mode ventilatoire. Pour ce faire, les recommandations sont :

- rechercher avec soin les mouvements thoraciques anormaux : par exemple, une diminution du volume du gril costal au cours de l'inspiration suggère que les muscles scalènes et parasternaux sont paralysés. De même, une réduction du volume de l'abdomen, en particulier durant l'inspiration en position couchée, évoque une dysfonction diaphragmatique ;
- palper les muscles thoraciques : chez le sujet normal au repos, seuls les muscles scalènes et parasternaux, qui sont aisément accessibles à la

palpation, et le diaphragme se contractent pendant l'inspiration. La présence d'une contraction d'un autre groupe musculaire, comme les sternocléidomastoïdiens, est donc anormale. Elle est souvent associée à une paralysie diaphragmatique.

II. Mesure des volumes pulmonaires

La mesure de la capacité vitale (fig. 4.1) reflète à la fois la perte de force musculaire et les anomalies mécaniques du système respiratoire [4.2]. L'amputation préférentielle de sa partie inspiratoire ou expiratoire donne des indications sur la distribution de la paralysie musculaire. Une diminution de plus de 20 % de la capacité vitale lors du passage de la position assise à la position couchée (test positionnel) suggère une faiblesse diaphragmatique. Une chute de plus de 50 % est très suggestive d'une paralysie du diaphragme [4.4, 4.5].

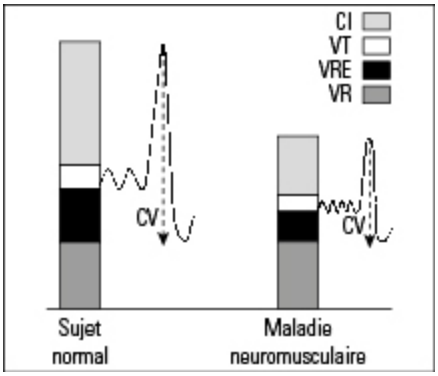


Figure 4.1 Capacité vitale et subdivisions des volumes pulmonaires chez un patient souffrant d'une faiblesse modérée de la musculature respiratoire due à une maladie neuromusculaire chronique, et chez un sujet normal, de taille et d'âge comparables.
CV : capacité vitale ; CI : capacité inspiratoire ; VT : volume courant ; VRE : volume de réserve expiratoire ; VR : volume résiduel.

La reproductibilité de la capacité vitale est excellente [4.6]. Sa mesure est donc particulièrement utile pour suivre l'évolution de la fonction respiratoire au cours du temps.

III. Évaluation de la force musculaire respiratoire

La mesure des pressions générées à la bouche pendant des efforts inspiratoires et expiratoires maximaux permet d'évaluer la force des muscles respiratoires [4.1]. Ceux-ci sont réalisés à un volume pulmonaire donné, à savoir la capacité résiduelle fonctionnelle. D'un point de vue pratique, cette mesure ne requiert qu'un manomètre de pression, mais elle demande une bonne collaboration de la part du patient. Lorsqu'il existe une faiblesse importante des muscles faciaux, la mesure des pressions buccales peut être remplacée par celle des pressions intrathoraciques, obtenue à l'aide d'une sonde à ballonnet introduite dans l'œsophage. En ce cas, il est souvent pratique de mesurer les pressions pendant une manœuvre de reniflement et un effort de toux.

IV. Explorations complémentaires

A. Saturométrie et gazométrie

La saturométrie permet de mesurer par voie transcutanée, de manière non invasive, la saturation artérielle en oxygène et d'évaluer si le patient neurologique est normoxémique (SaO_2 entre 94 et 100 %) ou hypoxémique ($SaO_2 < 94$ %). Pour apprécier l'efficacité de la ventilation, une ponction de sang artériel est nécessaire afin de mesurer la pression partielle en dioxyde de carbone ($paCO_2$).

L'insuffisance ventilatoire ne se développe qu'en présence d'une faiblesse musculaire importante ; une $paCO_2$ normale n'exclut donc pas une atteinte de la musculature respiratoire. De plus, l'hypercapnie peut apparaître en position couchée alors qu'elle n'existe pas en position assise, par exemple en cas de dysfonction diaphragmatique.

B. Polysomnographie

L'insuffisance ventilatoire peut chez certains patients se manifester uniquement pendant le sommeil. Un enregistrement complet du sommeil (polysomnographie) est indiqué pour rechercher une maladie primaire du sommeil, dont la plus fréquente est le syndrome d'apnées du sommeil, souvent observé chez les malades neurologiques. Un enregistrement transcutané de la $paCO_2$ peut être couplé à la polysomnographie et documenter une éventuelle insuffisance ventilatoire liée au sommeil.

C. Radiographie et scanner du thorax

L'imagerie thoracique (radiographie standard et/ou scanner du thorax) a pour principale indication la recherche de complications pulmonaires, fréquentes chez les patients neurologiques (pneumopathie infectieuse, atélectasie, embolie pulmonaire...).

Par ailleurs, l'imagerie peut faire suspecter une dysfonction du diaphragme quand elle montre une ascension des coupoles. Un mouvement ascensionnel du diaphragme pendant une manœuvre de reniflement (observée en scopie) suggère une paralysie du muscle diaphragmatique.

D. Électromyographie

Cet examen permet de connaître l'état neurologique des muscles respiratoires. La mesure de la vitesse de conduction du nerf phrénique complète cette investigation [4.4].

Conclusion

L'atteinte des muscles respiratoires n'est pas appréciable sur la base d'un examen neurologique général. Il est donc impératif d'entreprendre un bilan respiratoire dans les affections neurologiques, car ces dernières peuvent retentir sur la respiration par des mécanismes divers.
Le bilan respiratoire est spécifique, fondé d'abord sur l'évaluation clinique et complété par une mesure de la capacité vitale, des pressions maximales à la bouche, et éventuellement d'autres explorations.

Références

[4.1] Black LF, Hyatt RE. Maximal static respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. Am Rev Respir Dis 1971 ; 103 : 641-50.

[4.2] De Troyer A, Estenne M. The respiratory system in neuromuscular disorders. *In :* Roussos G, Macklem PT, eds. The thorax. 2nd edition. New York : Marcel Dekker, 1995 : 2177-212.

[4.3] Leight PN, Abraham S, Al-Chalabi A, Ampong MA, Goldstein LH, Johnson J *et al.* The management of motor neurone disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 ; 74 (Suppl 4) : 4-32.

[4.4] Vincken W, Elleker MG, Cosio MG. Determinants of respiratory muscle weakness in stable chronic neuromuscular disorders. Am J Med 1987 ; 62 : 53-8.

[4.5] Similovski T. Exploration fonctionnelle du diaphragme. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2001.

[4.6] Noseda A, Schmerber J, Prigogine T, Yernault JC. Perceived effect on shortness of breath of an acute inhalation of saline or terbutaline : variability and sensitivity of a visual analogue scale in patients with asthma or COPD. Eur Respir J 1992 ; 5 : 1043-53.

Chapitre 5

Bilan vésico-urétral

Gérard Amarenco, Xavier Deffieux

La détermination du ou des mécanismes physiopathologiques et étiopathogéniques de l'incontinence urinaire ou de la dysurie est un préalable indispensable à toute prise en charge. Si les explorations urodynamiques complètent souvent le bilan clinique, car elles précisent au mieux le mode de fonctionnement vésicosphinctérien et partant la physiopathologie des troubles, les stratégies diagnostiques et thérapeutiques ne peuvent pourtant se concevoir sans cette évaluation clinique, permettant de hiérarchiser d'une part le type d'examen complémentaire à proposer aux patients, et d'autre part de choisir, en fonction du retentissement, les modalités du traitement.

I. Analyse clinique de l'incontinence urinaire

Les fuites en jet non précédées de besoin lors des efforts (toux, rire, éternuement, marche, course, saut) définissent l'incontinence urinaire à l'effort. Elle est le plus souvent secondaire à une hypermobilité cervico-urétrale isolée et/ou associée à une incompétence urétrale. Ces fuites à l'effort doivent être distinguées des *fuites par regorgement* (trop-plein), secondaires à une rétention urinaire chronique, dont le diagnostic sera évoqué par la palpation pelvienne et confirmé par une évaluation du résidu postmictionnel (par échographie ou sondage). Chez l'homme, les fuites

urinaires à l'effort sont l'apanage des séquelles des prostatectomies, là encore par le biais d'une défaillance sphinctérienne.

Les fuites urinaires sur urgence mictionnelle sont plutôt le fait d'une hyperactivité détrusorienne, qu'il s'agisse d'une banale instabilité ou d'une hyperréflexie neurogène. L'hyperactivité du détrusor, dont la seule confirmation est cystomanométrique, peut être responsable, outre de cette incontinence par urgence mictionnelle, de pollakiurie, d'impériosité isolée, voire d'énurésie.

Les fuites permanentes, insensibles, non précédées de besoin, non liées à l'effort doivent faire éliminer un abouchement ectopique de l'uretère et rechercher une fistule vésicovaginale, en présence d'antécédents évocateurs (chirurgie, accouchement difficile, radiothérapie), qui sera confirmée cliniquement par un test au bleu de méthylène. Ces fuites insensibles peuvent aussi être la traduction d'une instabilité urétrale, de mécanisme physiopathologique encore bien obscur, à l'étiopathogénie mal cernée et à la définition floue.

Les fuites postmictionnelles en gouttes peuvent être le fait de la vidange d'un diverticule urétral, mais aussi, chez la femme, de mictions vaginales.

II. Évaluation quantitative de l'incontinence urinaire

A. Catalogues mictionnels

Le catalogue mictionnel est souvent un outil indispensable pour affirmer et quantifier la réalité d'une pollakiurie, pour chiffrer une incontinence, pour évaluer une rétention. En routine, le catalogue mictionnel doit comporter l'heure et le volume de la miction, celui du résidu si nécessaire, les épisodes de fuites et le type des circonstances déclenchantes. Réalisé pendant un nombre de jours (et nuits) limité pour avoir une bonne acceptabilité, il s'agit donc d'un outil simple, non coûteux,

dont la reproductibilité a été prouvée mais qui nécessite de bien en expliquer les modalités aux patients.

B. *Pad test*

Le *pad test* ou test d'incontinence permet une mesure objective, qualitative et quantitative de la perte d'urines au cours d'une épreuve normalisée. La réalisation de ce test implique de peser des garnitures avant et après les exercices imposés. La réponse est double : qualitative, avec démonstration d'une incontinence, et quantitative, avec mesure des fuites sur une échelle nominale.

III. Analyse clinique de la dysurie

Si chez l'homme, l'apparition d'une dysurie est d'emblée suspecte d'une obstruction, chez la femme, notamment jeune, son existence doit toujours faire éliminer une cause neurologique. L'interrogatoire et l'examen clinique restent les éléments principaux du diagnostic et permettent d'orienter les éventuels examens complémentaires.

A. Interrogatoire

1. Dysuries d'apparition brutale

Le caractère brutal de la symptomatologie est un argument majeur contre une étiologie « mécanique », telle qu'une sténose urétrale ou une compression extrinsèque statique (tumeur du petit bassin) ou dynamique (prolapsus avec effet pelote). L'apparition brutale doit en effet faire évoquer soit une étiologie infectieuse si des signes d'accompagnement évocateurs existent (brûlures urétrales, pollakiurie, fièvre), soit une cause iatrogène si l'on retrouve la prise concomitante de médications pouvant retentir sur la motricité vésicale, soit une cause psychogène si un

traumatisme psychoaffectif est relié temporellement au trouble urinaire, soit bien évidemment une cause neurologique.

2. Dysuries d'apparition progressive

L'apparition acquise progressive d'une dysurie à l'âge adulte doit d'abord faire évoquer la possibilité d'un obstacle mécanique : sténose urétrale, notion d'un prolapsus faisant effet pelote (sensation de pesanteur, d'extériorisation d'une « boule » vaginale, de nécessité d'un contre-appui périnéal pour uriner, de miction plus ou moins debout penchée en avant, voire d'introduction d'un doigt intravaginal). Mais avant d'évoquer les maladies du col vésical, c'est encore au dépistage d'une étiologie neurologique que l'interrogatoire doit servir.

Les dysuries datant de la prime enfance permettent d'évoquer plusieurs diagnostics : mécanique (valves de l'urètre postérieur, sténose congénitale), fonctionnel, voire psychocomportemental (dyssynergie fonctionnelle dans le cadre d'un syndrome d'Hinman ou vessie neurologique non neurogène). Mais cette « dysurie » peut aussi être purement physiologique chez des femmes ayant toujours eu par habitude, crainte, stress ou phobie, le désir de hâter leur miction et d'accélérer volontairement le flux par des poussées abdominales.

Mais c'est encore dans le registre neurologique que d'autres éléments seront recherchés (troubles de la perception sensitive, signes anorectaux associés) pour évoquer une pathologie congénitale du cône terminal (spina lipome, mégafourreau dural, moelle fixe insérée basse...), dont on sait que la décompensation urinaire peut être tardive.

B. Examen clinique

L'examen clinique urogynécologique, qui permet de mettre en évidence des facteurs de dysurie (examen des prolapsus, calibration urétrale, toucher pelvien à la recherche de tumeur, toucher prostatique...), de même que l'examen neurologique sont indispensables.

L'examen neuropérinéal comprend essentiellement, d'une part, la recherche d'une hypoesthésie dans les métamères sacrés et, d'autre part, celle d'une hypotonie anale. Quant aux modifications des réflexes du cône (réflexe bulboanal), elles sont difficilement quantifiables, soit dans le sens

d'un excès (« vivacité » des réflexes, qui s'observe aussi bien chez les sujets jeunes que chez le blessé médullaire...), soit dans le sens d'une diminution (réflexe « peu vif » des sujets préalablement contractés ou quelque peu âgés). Seule l'abolition semble avoir une bonne valeur.

IV. Bilan urodynamique

A. Principes et limites du bilan urodynamique

Les explorations urodynamiques permettent une évaluation objective du fonctionnement vésicosphinctérien et une analyse physiopathologique précise des symptômes urinaires. L'exploration urodynamique comprend une cystomanométrie (enregistrement des pressions intravésicales au cours d'un remplissage), une sphinctérométrie (analyse des pressions intra-urétrales) et un examen débitmétrique (quantification de la miction) [5.1].

1. Débitmétrie

L'examen débitmétrique permet l'étude objective et quantitative de la miction en appréciant notamment le volume mictionnel, le résidu postmictionnel (obtenu par sondage) et le débit urinaire maximal (Qmax). L'examen doit avoir lieu en stricte intimité, sinon la miction peut être modifiée par le stress. Une interprétation est possible dès lors que le volume mictionnel dépasse 150 mL. Le débit maximal doit être supérieur à 15 mL/s (pour une miction supérieure à 150 mL), mais l'aspect de la courbe compte également beaucoup (une courbe normale a un aspect « en cloche »). Le débit enregistré est la résultante des forces d'expulsion vésicale et des résistances sphinctériennes. En général, deux débitmétries sont réalisées : une à l'arrivée et une après remplissage cystomanométrique. C'est la première débitmétrie qui est la plus « physiologique » car elle fait suite à un remplissage à vitesse lente. Toutefois, une première débitmétrie « anormale » peut aussi être difficile à

interpréter si le sujet a attendu des heures vessie pleine. Cela sera dépisté par un volume mictionnel inhabituel (> 600 mL). Un enregistrement concomitant de la pression intrarectale permet de dépister les mictions par poussée abdominale alors que physiologiquement la miction est produite par la simple contraction détrusorienne sans aucun effort de poussée.

2. Cystomanométrie

La cystomanométrie permet l'analyse des pressions intravésicales, qui sont étudiées au cours d'un remplissage progressif de la vessie par un fluide (eau de préférence, à une vitesse de 50 mL/min). L'analyse simultanée des pressions rectales permet de différencier une augmentation de pression intravésicale isolée, liée à une contraction détrusorienne, d'une augmentation de pression globale de la cavité abdominale, liée à tout effort d'hyperpression (toux, rire, mouvement...). Différents paramètres sont analysés : sensibilité détrusorienne (perception par le patient de la chronologie normale des différents besoins mictionnels), compliance vésicale (capacité de la vessie à s'adapter au remplissage), capacité vésicale cystomanométrique et surtout recherche d'une hyperactivité du détrusor (existence de contraction détrusorienne survenant à faible volume de remplissage).

La sensibilité détrusorienne est évaluée sur le « premier besoin » (B1). Il survient en règle après la première sensation de remplissage vésical.

La compliance vésicale dépend des propriétés viscoélastiques de la vessie mais aussi, en partie, du contrôle neurologique du tonus vésical. Certaines lésions périphériques (syndrome de la queue de cheval, dénervation postopératoire) s'accompagnent d'un excès de compliance (hypercompliance) et d'autres anomalies (cystite radique, cystite interstitielle, cancer de vessie, cystopathies spécifiques, infectieuses) d'une diminution de la compliance (hypocompliance). Une hyperactivité est suspecte d'une pathologie neurologique quand elle s'accompagne d'un trouble concomitant de la sensibilité (abolition de la perception du besoin) et/ou d'une dyssynergie vésicosphinctérienne (absence ou mauvais relâchement du sphincter strié pendant la miction obtenue par contraction détrusorienne). La mise en évidence d'une telle anomalie a de plus une valeur localisatrice, préjugeant d'une lésion suprasacrée et infraprotubérantielle. Mais l'hyperactivité vésicale peut aussi être idiopathique (instabilité vésicale, vessie immature) ou secondaire à une

obstruction sous-cervicale comme une sténose urétrale ou une hypertrophie prostatique, une maladie du col, ou une compression extrinsèque par un trouble de la statique pelvienne (cystocèle ou rectocèle). Parfois, des tests de provocation comme le test à l'eau glacée peuvent être réalisés pour faciliter l'apparition d'une contraction involontaire du détrusor lorsque la cystomanométrie conventionnelle est en défaut.

3. Sphinctérométrie et profilométrie urétrale

La sphinctérométrie permet l'étude des résistances statiques et dynamiques de l'urètre et consiste à mesurer la pression urétrale tout au long de l'urètre par l'intermédiaire d'un cathéter perfusé (vitesse constante de 2 mL/min) ou d'un cathéter à ballonnet, retiré progressivement (manuellement ou par un bras de retrait mécanique) depuis la vessie jusqu'au méat urétral. Les microballonnets à air (T-Doc® Air-Charged), plus simples d'utilisation (pas d'utilisation d'eau), permettent une mesure réelle de la pression intra-urétrale. Le principal paramètre mesuré est la pression de clôture urétrale maximale (PCUM), qui est la différence entre la pression urétrale maximale (pression la plus élevée enregistrée au niveau du sphincter urétral) et la pression vésicale au même moment. Dans une étude réalisée chez 98 femmes continentes et incontinentes, Dörflinger *et al*. n'ont pas retrouvé de différence significative entre les positions debout et assise, et il y avait une mauvaise reproductibilité de la mesure en position debout, expliquée par les difficultés techniques posées par cette position [5.2]. Les valeurs normales de la pression urétrale maximale ont été définies chez la femme par de nombreux auteurs, qui ont tous indiqué la diminution de la pression urétrale maximale avec l'âge. Les valeurs normales ont été définies sous forme de formule : PCUM = 90-110 – âge (± 10 %). La définition d'une insuffisance sphinctérienne n'est pas consensuelle. La plupart des équipes retiennent 20 ou 30 cmH_2O comme limite, quel que soit l'âge de la patiente. La mesure de la transmission des pressions vésicales à l'urètre a longtemps été considérée comme un critère diagnostique de l'incontinence urinaire par hypermobilité urétrale, selon la théorie de l'enceinte abdominale des pressions d'Enhorning. Toutefois, cette mesure ne doit plus être réalisée car il est établi qu'elle est faiblement reproductible [5.3, 5.4].

4. VLPP *(Valsalva Leak Point Pressure)*

La pression de clôture urétrale maximale (PCUM) a pu être critiquée en raison de son manque de reproductibilité et de fiabilité et de l'absence d'exploration précise du fonctionnement du col vésical, élément clé pour la continence chez la femme [5.5]. C'est dans ce but qu'est réalisé le *Valsalva Leak Point Pressure* (VLPP), permettant une évaluation globale de la fonction sphinctérienne chez la femme. Le VLPP permet de quantifier la pression de fuite, c'est-à-dire la valeur de la pression intravésicale nécessaire pour obtenir une fuite urinaire au méat lors d'un effort de poussée effectué à glotte fermée (épreuve de Valsalva). C'est une manière grossière mais assez pertinente et pragmatique de quantifier la résistance urétrale et de définir une incompétence sphinctérienne. La patiente est en position gynécologique demi-assise, vessie remplie à 200 mL. Un cathéter manométrique est placé dans le rectum permettant d'enregistrer la pression abdominale. On demande à la patiente de réaliser 3 manœuvres de Valsalva (effort de poussée à glotte fermée). L'opérateur doit observer le méat urétral et noter la valeur de pression abdominale la plus basse en cas de fuite, ou la pression abdominale maximale atteinte lors de la poussée en l'absence de fuite.

5. Vidéo urodynamique

La vidéo urodynamique permet le couplage d'images scopiques (cystographie dynamique et mictionnelle) et de données urodynamiques (cystomanométrie et débitmétrie).

B. Indications dans le cadre de l'incontinence urinaire

1. Bilan urodynamique et incontinence urinaire à l'effort

Devant une incontinence urinaire à l'effort pure, typique, isolée, il n'y a pas besoin de réaliser de bilan urodynamique pour confirmer le diagnostic. L'intérêt du bilan urodynamique se discutera si l'on envisage une chirurgie [5.6], et il sera indiscutable devant une récidive d'incontinence urinaire à l'effort après une chirurgie quelle qu'elle soit. La débitmétrie est indispensable car elle permettra d'éliminer le risque de rétention postopératoire : un débit maximal > 30 mL/s serait de très bon pronostic

(VPP = 100 %), un débit maximal > 23 mL/s serait de bon pronostic (VPP = 83 %), alors qu'un débit maximal < 23 mL/s serait de moins bon pronostic (VPN = 42 %) [5.7]. La réalisation d'une profilométrie urétrale permet de dépister une insuffisance sphinctérienne et de participer au choix de la technique opératoire puisqu'un essai randomisé a montré que les taux de succès semblaient meilleurs avec les bandelettes sous-urétrales mises en place par voie rétropubienne par rapport à celles mises en place par voie transobturatrice [5.8, 5.9].

2. Bilan urodynamique et syndrome d'hyperactivité vésicale

Les pathologies neurologiques centrales vont se traduire lors de la cystomanométrie par une hyperactivité détrusorienne phasique (train de contractions détrusoriennes) ou terminale (aboutissant à une miction), et ce dès de faibles niveaux de remplissage. Une hyperactivité détrusorienne n'est toutefois pas synonyme de pathologie neurologique centrale. Elle peut aussi apparaître sur un obstacle (en postopératoire après mise en place d'une bandelette sous-urétrale trop serrée, par exemple) ou être purement idiopathique, c'est-à-dire sans cause neurologique ou urologique mise en évidence.

3. Bilan urodynamique et incontinence urinaire mixte

Il s'agit des cas les plus difficiles à traiter. La réalisation d'un bilan urodynamique permettra donc d'éliminer une dysurie associée ainsi qu'une hyperactivité détrusorienne, qui exposerait à un risque d'échec de tout traitement chirurgical, voire à un risque d'aggravation de la symptomatologie. L'existence de contractions non inhibées du détrusor (hyperactivité détrusorienne) lors de la cystomanométrie préopératoire multiplie par 3,5 le risque d'échec des bandelettes sous-urétrales sur le symptôme incontinence urinaire sur urgenturies [5.10].

4. Bilan urodynamique et dysurie

Les symptômes de dysurie rapportés par les femmes ne sont pas toujours corrélés à une altération de la débitmétrie, les hommes évaluant mieux leur puissance mictionnelle. La première étape consiste donc à confirmer l'existence d'un trouble de la vidange. L'existence d'une altération de la débitmétrie clairement objectivée et quantifiée par

l'examen urodébitmétrique pose toujours le problème de son mécanisme physiopathologique : s'agit-il d'un défaut de contractilité vésicale ou plutôt d'une obstruction sous-cervicale (intrinsèque ou extrinsèque, organique ou fonctionnelle). L'étude pression-débit permet de résoudre cette question. Un monitorage des pressions intravésicales est effectué simultanément à l'enregistrement débitmétrique. À tout instant, une analyse temporelle et spatiale du rapport pression-débit est effectuée et reportée sur un diagramme de valeurs normales (nomogramme d'Abrams et Griffith), décomposé en trois zones (obstrué, normal, équivoque). Les mictions s'effectuant à forte pression et à faible débit témoignent d'un obstacle (zone « obstruée » sur le diagramme) et les mictions s'effectuant à faible pression et à fort débit seront situées dans la zone normale de ce même nomogramme.

Conclusion

L'interrogatoire reste l'élément principal du diagnostic. Mais c'est le bilan urodynamique qui précisera au mieux les données physiopathologiques.

Références

[5.1] Choe J, Lee J, Seo J. Urodynamic studies in women with stress urinary incontinence : significant bacteriuria and risk factors. Neurourol Urodyn 2007 ; 26 : 847-51.

[5.2] Dorflinger A, Gorton E, Stanton S, Dreher E. Urethral pressure profile : is it affected by position ? Neurourol Urodyn 2002 ; 21 : 553-7.

[5.3] Cundiff GW, Harris RL, Theofrastous JP, Bump RC. Pressure transmission ratio reproducibility in stress continent and stress incontinent women. Neurourol Urodyn 1997 ; 16 : 161-6.

[5.4] Richardson D. Value of the cough pressure profile in the evaluation of patients with stress incontinence. Am J Obstet Gynecol 1986 ; 155 : 808-11.

[5.5] Mc Guire E, Fitzpatrick C, Wan J, Bloom D, Sanvordenker J, Ritchey M *et al.* Clinical assessment of urethral sphincter function. J Urol 1993 ; 150 : 1452-4.

[5.6] Agur W, Housami F, Drake M, Abrams P. Could the National Institute for health and clinical excellence guidelines on urodynamics in urinary incontinence put some women at risk of a bad outcome from stress incontinence surgery ? BJU Int 2009 ; 103 : 635-9.

[5.7] Wheeler T, Richter H, Greer W, Bowling C, Redden D, Varne R. Predictors of success with postoperative voiding trials after a midurethral sling procedure. J Urol 2008 ; 179 : 600-4.

[5.8] Schierlitz L, Dwyer PL, Rosamilia A, Murray C, Thomas E, De Souza A *et al*. Effectiveness of tension-free vaginal tape compared with transobturator tape in women with stress urinary incontinence and intrinsic sphincter deficiency : a randomized controlled trial. Obstet Gynecol 2008 ; 112 : 1253-61.

[5.9] Roumeguère T, Quackels T, Bollens R, de Groote A, Zlotta A, Van den Bossche M *et al*. Trans-Obturator vaginal Tape (TOT) for female stress incontinence : one year follow-up in 120 patients. Eur Urol 2005 ; 48 : 805-9.

[5.10] Paick J, Oh S, Kim S. Tension-free vaginal tape, suprapubic arc sling, and transobturator tape in the treatment of mixed urinary incontinence in women. Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct 2008 ; 19 : 123-9.

Chapitre 6

Bilan instrumental anorectal

Gérard Amarenco, Amandine Guinet-Lacoste

Les troubles anorectaux, qu'il s'agisse d'incontinence ou de constipation, sont d'une extrême fréquence. Souvent un traitement symptomatique de première ligne est instauré, mais en cas d'échec de celui-ci, tant au cours des dyschésies que des incontinences fécales, un bilan complémentaire doit être réalisé pour, d'une part, ne pas méconnaître une étiologie organique et, d'autre part, dans la mesure du possible, préciser les mécanismes du désordre fonctionnel pour proposer un traitement plus spécifique.

I. Bilan clinique

Le bilan repose d'abord sur l'examen clinique et tout particulièrement l'interrogatoire. Il permet de recueillir les antécédents digestifs, le nombre de selles par semaine, l'existence d'une sensation de besoin (conservée, diminuée) et de fuites fécales, le port de couches ou la limitation des sorties en rapport avec les troubles, la quantification des apports hydriques journaliers, le régime alimentaire, les traitements médicamenteux passés et actuels (et leur échec ou réussite), les troubles associés (hémorroïdes, fissure anale, fuites urinaires, spasticité). Les troubles cognitifs, le statut

fonctionnel (marche, verticalisation, transferts) et les conditions de vie (accessibilité des toilettes, tierce personne, vie en institution) doivent également être précisés.

Le catalogue des selles, les scores de symptômes et de qualité de vie sont indispensables afin de quantifier les troubles, assurer un suivi, vérifier l'impact des traitements, et enfin apprécier le retentissement des troubles anorectaux sur les différents domaines de la qualité de vie.

L'examen périnéal recherche des éléments attestant la préservation des centres sacrés : sensibilité périnéale, réflexes du cône médullaire (réflexe bulboanal, réflexe anal à la piqûre, à la toux et à l'étirement). Le toucher rectal précise le tonus anal, la vacuité ou non de l'ampoule rectale, et vérifie l'absence d'hémorroïdes, de fissure anale, de prolapsus.

II. Examens complémentaires non manométriques

Les examens complémentaires sont non spécifiques. La radiographie d'abdomen sans préparation de face et de profil debout (ou en décubitus latéral couché) est l'examen le plus courant : elle permet de visualiser un fécalome haut situé et d'éventuels niveaux hydroaériques, en faveur d'un syndrome occlusif (contre-indiquant l'emploi de certains laxatifs).

Le temps de transit des marqueurs radio-opaques permet de vérifier la progression des marqueurs dans les différentes parties du côlon, précisant ainsi le type de constipation (de progression, distale).

L'échoendoscopie du sphincter anal, notamment chez la femme, est réalisée à la recherche de défect sphinctérien, une telle rupture pouvant être une cause d'incontinence, notamment en *post-partum*.

La rectocolonoscopie est le plus souvent indispensable pour avoir un quitus complet sur l'aspect organique, d'autant qu'il existe des signes évocateurs (alternance de diarrhée et de constipation, rectorragies, douleurs abdominales).

La défécographie (classique ou par IRM) permet de préciser l'existence de prolapsus (périnée descendant et/ou descendu) mais aussi interne (intussusception).

Les tests électrophysiologiques périnéaux ne sont guère sensibles et spécifiques mais sont parfois utiles dans l'enquête étiologique en cas de suspicion d'atteinte neurogène ou en préopératoire.

III. Manométrie anorectale

La manométrie intrarectale est plutôt réservée aux troubles du transit réfractaires aux traitements classiques [6.1]. En effet, la manométrie anorectale (MAR) est actuellement recommandée par les experts comme examen de routine pour l'exploration des troubles anorectaux (TAR) [6.2], même si sa sensibilité et sa spécificité ont été remises en cause par certains [6.3]. Ainsi, la MAR peut aider aux diagnostics de certains mécanismes de TAR (constipation et dyschésie secondaires à une dyssynergie abdominopérinéale, par exemple), mais son utilité en pratique courante est toutefois limitée.

L'étude manométrique est fondée sur la loi de Laplace : $T = P \times R$, où T est la tension pariétale superficielle, P la pression endoluminale et R le rayon de courbure. Cette technique a permis une meilleure compréhension de la physiologie de la continence et de la défécation normales, et de faciliter le diagnostic des troubles digestifs bas.

Une chaîne manométrique comporte un cathéter, un capteur de pression et un système informatique pour le stockage et l'interprétation des mesures. Il existe plusieurs sortes de cathéters : perfusés en circuit ouvert, à ballonnets et microcapteurs électroniques. Dans le service, nous utilisons la manométrie anorectale à ballonnets. L'ensemble est composé de plusieurs éléments permettant le recueil, la transformation et l'enregistrement d'un signal reflétant des variations de pressions. Le recueil du signal est réalisé grâce à une sonde anorectale. Plusieurs types de sondes existent, mais désormais ce sont les microballonnets *Air-Charged* (T-Doc®) qui sont utilisés, en raison de leur fiabilité et leur facilité d'emploi. Ces sondes comprennent quatre capteurs étagés (ballonnets chargés d'air) et un ballonnet de distension rectale (diamètre

de 4,5 cm). Les ballonnets sont placés de telle sorte qu'ils soient en regard du canal anal haut et du canal anal bas. C'est un système à usage unique, entièrement fermé et n'utilisant aucune perfusion. L'ensemble est relié à un ordinateur, à une imprimante et à un appareil d'acquisition des données. La mesure manométrique est couplée à un examen électromyographique (EMG périnéal) grâce à l'application de deux électrodes de surface en péri-anal et d'une électrode de terre sur la cuisse ou la fesse.

Il existe peu de contre-indications à cet examen. La distension rectale sous anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires n'est pas réalisée du fait du risque d'hémorragies digestives secondaires ; l'allergie au latex est aussi une contre-indication, le ballonnet de distension étant en latex de synthèse. Une notice explicative doit être remise au patient au moment de la prise de rendez-vous.

On distingue deux parties au cours de la manométrie anorectale : un examen statique et un examen dynamique. L'examen statique consiste à mesurer les pressions rectale et anale au repos, et à quantifier la sensibilité rectale à la distension du ballonnet. L'examen dynamique permet d'analyser la fonction sphinctérienne volontaire (contraction volontaire) et la synergie abdominopérinéale (poussée, expulsion du ballonnet).

La manométrie anorectale est réalisée sans préparation particulière, en dehors d'une vidange vésicale et rectale au besoin aidée par un lavement à l'eau, la veille et le matin du rendez-vous. Il convient de ne pas faire de lavement de type Normacol®, celui-ci induisant des contractions rectales avec le risque de fragiliser le ballonnet de distension.

Cet examen ne nécessite pas d'hospitalisation. La coopération du malade est indispensable pour le bon déroulement des mesures. Dans une pièce au calme, et après avoir reçu des informations claires et précises sur les buts et les moyens d'exploration, le patient est installé en position de décubitus latéral gauche. La sonde de mesure est introduite dans le rectum. La présence de fissures anales, d'ulcérations ou d'autres anomalies du canal anal ou du rectum peuvent rendre difficile cette étape.

La MAR permet de manière simple l'obtention des pressions rectales et anales de repos, des réflexes physiologiques (incluant le réflexe rectoanal inhibiteur ou RRAI), l'étude de la sensibilité rectale, de la fonction sphinctérienne externe volontaire et de la synergie abdominopérinéale.

Les différents temps d'exploration sont les suivants.

Dans un premier temps, sont mesurées les pressions de repos rectales et anales, à la partie haute et basse du canal anal, en dehors de toute stimulation rectale.

Le deuxième temps consiste en l'étude des réflexes anorectaux : réflexe rectoanal excitateur et réflexe rectoanal inhibiteur.

Le RRAI a été décrit pour la première fois à la fin du XIXe siècle puis confirmé en 1935 par Denny-Brown et Robertson, dont l'article, souvent cité dans la littérature comme référence, a été revisité et clarifié en 2003 par Vilensky *et al*. [6.4]. Il est actuellement certain que la chute de pression transitoire au niveau du sphincter anal interne induite par une distension rectale sus-jacente, appelée réflexe rectoanal inhibiteur (RRAI), est un des mécanismes clés de la continence et de la défécation physiologiques. Beaucoup d'auteurs, dont l'équipe de Meunier en 1977 [6.5], ont confirmé que la présence de ce réflexe ne dépendait pas des structures supraspinales et spinales, mais bien des plexus nerveux intrinsèques (absence du RRAI dans la maladie de Hirschsprung). De plus, le RRAI est un réflexe modulé en amplitude et en durée : plus on distend l'ampoule rectale, plus l'amplitude de la chute et la durée du RRAI sont importantes [6.5, 6.6]. Cette modulation du RRAI, en termes d'amplitude et de durée, est sous la dépendance du système nerveux autonome, précisément parasympathique [6.7, 6.8] : les patients paraplégiques post-traumatiques avec un niveau lésionnel inférieur à L2 (incluant le centre médullaire parasympathique S2-S4) présentent une altération de la modulation du RRAI, à la fois en amplitude et en durée [6.3, 6.8-6.13].

Sur le plan pratique, on augmente progressivement le volume d'air contenu dans le ballonnet intrarectal de 10 mL à 50 mL, afin de provoquer les réflexes. On mesure pour chaque réflexe la pression de base, en cmH_2O, avant le RRAI, et la pression résiduelle au niveau du sphincter anal interne après la chute de pression (RRAI). La durée totale du RRAI est également mesurée par le logiciel.

Le troisième temps est l'étude de la sensibilité rectale à la distension du ballonnet. Celui-ci est gonflé de manière progressive grâce à l'ajout de différents volumes d'air (de 10 mL à 300 mL, par paliers de 20 ou 50 mL). Le patient doit signaler trois états précis : le premier volume de sensation rectale (B1, $\leq$ 20 mL), le volume déclenchant un besoin permanent de défécation (B2, autour de 100 mL) et le volume maximal tolérable (B3, autour de 300 mL).

Le quatrième temps est l'étude de l'activité sphinctérienne externe par la contraction anale volontaire. La pression mesurée au niveau du SAE doit être supérieure ou égale à 80 cmH2O, pendant au moins 50 secondes, pour être considérée comme normale et efficace.

Le cinquième temps est l'étude de la synergie abdominopérinéale par la simulation d'effort de poussée, ballonnet gonflé à 50 mL. Cette synergie est également étudiée lors de l'essai de l'expulsion concrète du ballonnet, aux toilettes, en moins de 3 minutes.

Enfin, *la dernière partie de l'examen* consiste à mesurer la longueur fonctionnelle du canal anal par le retrait progressif de la sonde anorectale.

Les complications de la MAR sont exceptionnelles. Un saignement, une infection ou une perforation sont extrêmement rares. Il n'y a pas d'inconfort persistant après l'examen, mais il est nécessaire de surveiller sa bonne tolérance. Le volume maximal de gonflement du ballonnet intrarectal est égal à 300 mL.

Conclusion

Les examens colorectaux ne sont pas toujours indispensables dans le bilan d'une incontinence anale ou d'une dyschésie. Ils peuvent être utiles en cas d'échec du traitement de première ligne. Ils restent indispensables en cas de points d'appel dans l'hypothèse d'une lésion organique du rectum ou du côlon (exploration endoscopique).

Références

[6.1] Fellous K. Explorations fonctionnelles usuelles utiles et moins utiles dans les troubles fonctionnels anorectaux. Gastroenterol Clin Biol 2003 ; 27 : B99-B109.

[6.2] Locke GR 3rd, Pemberton JH, Phillips SF. American Gastroenterological Association Medical Position Statement : guidelines on constipation. Gastroenterology 2000 ; 119 : 1761-6.

[6.3] Martelli H, Devroede G, Arhan P, Duguay C, Dornic C, Faverdin C. Some parameters of large bowel motility in normal man. Gastroenterology 1978 ; 75 : 612-8.

[6.4] Vilensky JA, Bell DR, Gilman S. An investigation of the nervous control of defecation, by Denny-Brown and Robertson : a classic paper revisited. Colorectal Dis 2003 ; 6 : 376-83.

[6.5] Meunier P, Mollard P. Control of the internal anal sphincter (manometric study with human subjects). Pflügers Arch 1977 ; 370 : 233-9.

[6.6] Cortesini C, Paparozzi C, Carassale G, Bechi P. Rectoanal reflex in healthy subject. Boll Soc Ital Biol Sper 1979 ; LV : 877-83.

[6.7] Carlstedt A, Nordgren S, Fasth S, Appelgren L, Hultén L. Sympathetic nervous influence on the internal anal sphincter and rectum in man. Int J Colorect Dis 1988 ; 3 : 90-5.

[6.8] Beuret-Blanquart F, Weber J, Gouverneur JP, Demangeon S, Denis P. Colonic transit time and anorectal manometric anomalies in 19 patients with complete transection of the spinal cord. J Auton Nerv Syst 1990 ; 30 : 199-208.

[6.9] Beuret-Blanquart F. Les méthodes d'exploration fonctionnelle ano-rectale dans les affections neurologiques. Médecine physique et Réadaptation – La Lettre 1997 ; 2e trimestre : no 43.

[6.10] Bassotti G, Chiarioni G, Vantini I, Betti C, Fusaro C, Pelli MA *et al.* Anorectal manometric abnormalities and colonic propulsive impairment in patients with severe chronic idiopathic constipation. Dig Dis Sci 1994 ; 39 : 1558-64.

[6.11] Netinho JG, Ayrizono M de L, Coy CS, Fagundes JJ, Góes JR. Amplitude and recovery velocity of relaxation induced by rectoanal inhibitory reflex and its importance for obstructive evacuation. Arq Gastroenterol 2005 ; 42 : 19-23.

[6.12] Xu X, Pasricha PJ, Sallam HS, Ma L, Chen JD. Clinical significance of quantitative assessment of rectoanal inhibitory reflex in patients with constipation. J Clin Gastroenterol 2008 ; 42 : 692-8.

[6.13] Ducrotté P, Denis P, Galmiche JP, Hellot MF, Desechalliers JP, Colin R *et al.* Motricité anorectale dans la constipation idiopathique. Étude de 200 patients consécutifs. Gastroenterol Clin Biol 1985 ; 9 : 10-5.

Chapitre 7

Bilan nutritionnel lors de rééducation physique

Laurence Genton, Rolf Frischknecht, Claude Pichard

Les affections du système nerveux et des muscles entraînent une malnutrition protéinocalorique (MPC), d'importance et de durée variables en fonction de leur impact sur la fonction musculaire, leur caractère plus ou moins réversible et leur impact sur les prises alimentaires (fig. 7.1). Le médecin de rééducation confronté à ce problème doit chercher une solution afin d'optimiser le résultat de la rééducation et réadaptation fonctionnelle. Ainsi, 40 % des patients victimes d'un accident vasculaire cérébral présentent une dysphagie initiale [7.1], qui disparaît ensuite ou persiste définitivement, et 60 % des patients traumatisés crâniens en réhabilitation pèsent moins de 90 % de leur poids idéal [7.2], alors que les patients victimes de maladies neurodégénératives telles que maladie de Parkinson, myopathies, etc., sont à haut risque de développer une MPC.

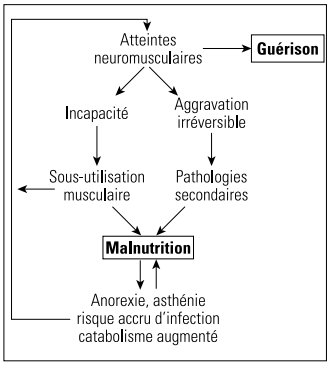


Figure 7.1 Les pathologies neurologiques et musculaires sont associées à une malnutrition favorisant l'installation d'un cercle vicieux où la sous-utilisation musculaire accentue le catabolisme musculaire et par là l'incapacité fonctionnelle.

Lorsque l'atteinte fonctionnelle est réversible, la prévention et le traitement précoce de la MPC permettent d'éviter ou de limiter le catabolisme corporel. Cette démarche, associée à une rééducation appropriée, peut significativement contribuer à écourter la durée de l'incapacité. Dans les cas plus sévères, elle limite la survenue des effets secondaires de la MPC (anorexie, asthénie, infection, etc.) qui, à leur tour, génèrent des complications, augmentent la morbidité et la mortalité, prolongent la durée de récupération, ralentissent la rééducation et augmentent les coûts thérapeutiques (fig. 7.2).

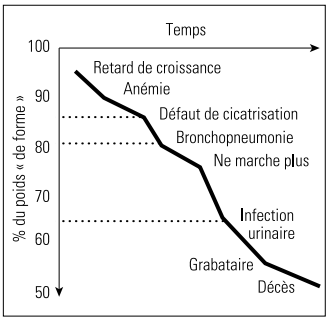


Figure 7.2 La perte pondérale involontaire est associée à des pathologies spécifiques de la malnutrition qui s'ajoutent à la pathologie de base (adapté de Heymsfield SB, Bethel RA, Ansley JD, Nixon DW, Rudman D. Enteral hyperalimentation : an alternative to central venous hyperalimentation. Ann Intern Med 1979 ; 90 : 63-71).

Lors de maladies neurologiques ou musculaires partiellement, ou entièrement irréversibles, avec des paralysies ou parésies sévères étendues (hémiplégie, para ou tétraplégie, etc.), la masse corporelle protéique diminue inexorablement en dépit du support nutritionnel. L'objectif nutritionnel est alors de mettre à disposition de l'organisme tous les nutriments nécessaires au maintien des segments corporels fonctionnels et non plus la préservation de l'organisme d'avant. Au cours

de la rééducation, les fonctions définitivement perdues entraînent le développement d'autres fonctions, favorisant une hypertrophie des muscles correspondants. Parfois le programme de rééducation prévoit des exercices de musculation spécifiques pour accélérer le développement de la compensation. La musculation des membres supérieurs et de la ceinture scapulaire chez le para ou tétraplégique pour rendre possible les transferts assis-assis est un exemple. L'alimentation doit alors apporter tous les nutriments nécessaires à l'hypertrophie musculaire, afin de prévenir la sous-nutrition et ses conséquences sur les fibres musculaires [7.3, 7.4] (fig. 7.1).

Chez l'enfant, une MPC au cours du développement entraîne un déficit intellectuel [7.5]. Chez l'adulte, l'effet de la nutrition sur la plasticité du système nerveux central en rééducation reste à définir, mais il est concevable qu'une MPC entrave la plasticité cérébrale. En revanche, il est clair que les myopathies métaboliques bénéficient de l'intervention nutritionnelle, qui influence favorablement le déficit métabolique de base.

À l'opposé de la MPC, la surcharge pondérale, puis l'obésité, surviennent lorsque la balance énergétique est chroniquement positive. Dans le cadre des affections neurologiques et musculaires, cette situation est observée lorsque la prise alimentaire dépasse les besoins caloriques de l'organisme. L'incapacité de ces sujets entraîne une réduction de l'activité physique et de la masse corporelle maigre en raison de l'atrophie musculaire. Il y a moins d'activité musculaire et le métabolisme de base se trouve réduit. Cette diminution des dépenses énergétiques contraint à une réduction de l'apport calorique par rapport au status avant l'installation de la pathologie. Sans cet ajustement, l'obésité peut à son tour aggraver l'incapacité, induisant ainsi un cercle vicieux, pouvant mener à l'obésité morbide.

Pour éviter qu'un désordre nutritionnel entrave la rééducation physique d'un patient, il convient de s'assurer qu'il reçoit un apport protéinocalorique correspondant à ses besoins. Ce chapitre décrit les différents instruments et méthodes cliniquement relevants qui permettent d'évaluer un patient sur le plan nutritionnel et de vérifier qu'il reçoit des apports nutritionnels qualitativement et quantitativement appropriés.

I. Évaluation de l'état nutritionnel

L'évaluation globale de l'état nutritionnel est un acte ponctuel fondé sur des critères objectifs et subjectifs, qui sont résumés au tableau 7.1. Le but est d'évaluer l'état anatomique et fonctionnel des masses non grasse (eau, protéines et os), grasse (lipides et tissus adipeux), et de déterminer les réserves en vitamines et éléments-trace. La quantification dynamique de la masse non grasse est importante car sa mobilisation est fortement accrue lors de toute forme de stress métabolique (douleurs, infection, état post-traumatique), immobilisation ou sous-utilisation physique et fournit le substrat du métabolisme énergétique aux dépens de la masse protéique (fig. 7.3). Ce processus entraîne rapidement des dysfonctions, en particulier musculaires, dont l'amplitude est modulable par le support nutritionnel [7.4, 7.6, 7.7] (fig. 7.4).

Tableau 7.1 Critères objectifs et subjectifs pour l'évaluation globale de l'état nutritionnel.

Critères objectifs Anthropométrie : âge, sexe, poids, taille, plis cutanés, circonférence musculaire du bras Composition corporelle : index de masse corporelle, bio-impédance électrique, absorptiométrie biphotonique Protéines plasmatiques : protéine totale, albumine, transferrine, préalbumine Fonction musculaire : force maximale, relaxation et fatigue, force de préhension
Critères subjectifs Anamnèse : – perte pondérale durant les 6 derniers mois et les 2 dernières semaines – habitudes alimentaires : changements, régimes, aversions – symptômes gastro-intestinaux : nausées, vomissements, flatulence, diarrhées, méléna, constipation, douleurs – force physique : grabataire, peut s'asseoir, tient debout, peut se relever du sol de la position accroupie, peut marcher à plat, peut monter ou descendre les escaliers – maladies associées : besoins métaboliques normaux, augmentés, fortement augmentés Examen clinique : – fonte du pannicule adipeux et de la masse musculaire – œdèmes malléolaires et sacrés – ascite – lésions cutanéomuqueuses, dystrophies des phanères – nyctalopie

Évaluation globale
État nutritionnel : bon, déplété ou sévèrement déplété
Causes de malnutrition : vont disparaître, s'atténuer ou s'amplifier
Support nutritionnel : immédiat ou différé, maximal ou partiel

Adapté d'après Detsky AS, McLaughin JR, Baker JP. What is subjective global assessment of nutritional status ? J Parent Enteral Nutr 1987 ; 11 : 8-13.

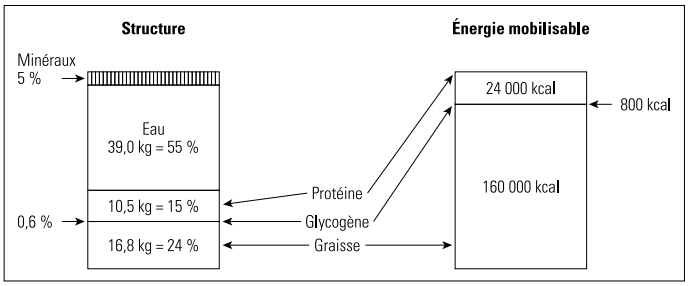


Figure 7.3 Composition corporelle de l'homme sain (70 kg). Lors de balance énergétique négative ou de stress métabolique, le catabolisme de la masse protéique fournit de l'énergie mais entraîne un affaiblissement musculaire important (adapté de Pichard C. Nutrition clinique. Genève : Société suisse de nutrition clinique, 1996 : 1-47).

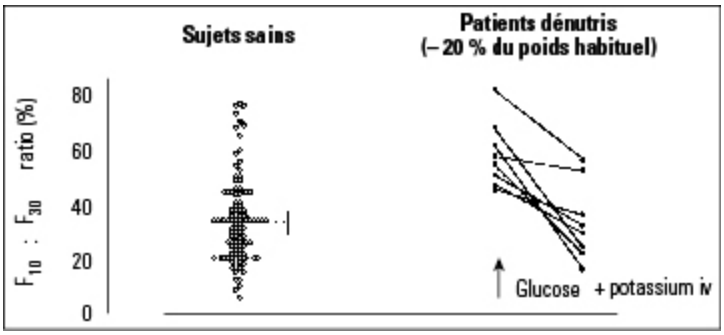


Figure 7.4 Effet de la malnutrition protéinocalorique sur la force musculaire du pouce lors d'électrostimulation, puis 4 heures après administration de glucose et de potassium (adapté de Chan ST, McLaughlin SJ, Ponting GA, Biglin J, Dudley HA. Muscle power after glucose-potassium loading in undernourished patients. Br Med J 1986 ; 293 : 1055-6).

Les critères objectifs sont les paramètres anthropométriques, biologiques et fonctionnels. Les critères subjectifs sont fondés sur

l'anamnèse et l'appréciation des pathologies présentes. L'évaluation de l'état nutritionnel est la première démarche pour dépister et traiter la MPC. La prévalence de la MPC dans les milieux hospitaliers est estimée entre 25 et 80 % selon les critères utilisés et les soins considérés [7.8-7.11]. Bien que les cas avancés de MPC soient reconnus facilement, les formes débutantes sont plus difficiles à reconnaître mais leur dépistage permet une intervention nutritionnelle précoce et efficace. Des critères précis permettent de reconnaître la présence de la MPC et d'intervenir à un stade où ses effets nocifs sont plus rapidement réversibles. Aucun examen ni paramètre isolé ne peut caractériser l'état nutritionnel, et l'évaluation nutritionnelle globale nécessite au minimum d'explorer plusieurs domaines (tab. 7.1) afin de déterminer la chronologie et l'intensité requises pour le support nutritionnel.

A. Paramètres d'évaluation pour la pratique quotidienne : méthodes cliniques

Les poids anamnestique et mesuré sont des paramètres importants. Cependant, l'imprécision de la mémoire du patient ou des balances de mesure, les variations d'origine non nutritionnelle de l'état d'hydratation (œdèmes, déshydratation) suggèrent de rester critique quant à sa fiabilité. L'indice de Quetelet (aussi appelé BMI pour *Body Mass Index*) corrèle le poids à la taille et se calcule selon la formule suivante : poids (kg)/taille (m^2). Des valeurs inférieures à 20 kg/m^2 ou supérieures à 30 kg/m^2 suggèrent respectivement une MPC ou une obésité. Le pourcentage de perte de poids et la cinétique de la perte (ou de la prise) de poids en fonction du temps sont particulièrement intéressants (fig. 7.2). Les poids actuel, récent (3 mois, 3 semaines), habituel ou « de forme » doivent être répertoriés. La perte de poids par rapport au poids habituel doit être corrélée à la durée pendant laquelle elle est survenue, et s'exprime en % de perte de poids, soit : (poids actuel – poids habituel) × 100/poids habituel. Plus la perte du poids est rapide, plus il est difficile de l'enrayer et de générer un anabolisme par le biais du support nutritionnel. Cela suppose que tout devrait être entrepris pour dépister et interpréter précocement l'importance de la perte de poids (tab. 7.2).

Tableau 7.2 Perte de poids par rapport au poids habituel corrélée à la durée pendant laquelle elle est survenue.

Durée	Perte de poids	
	Significative	Grave
1 semaine	1-2 %	> 2 %
1 mois	5 %	> 5 %
3 mois	7,5 %	> 7,5 %
6 mois	10 %	> 10 %

Adapté de Blackburn GL, Bistrian BR, Maini BS, Schlamm HT, Smith MF. Nutritional and metabolic assessment of the hospitalized patient. JPEN J Parent Enteral Nutr 1977 ; 1 : 11-22.

L'évaluation simple des prises alimentaires (portion entière, demi-portion, sans viande, etc.) donne une indication grossière mais utile lorsqu'elle est corrélée à l'évolution pondérale.

La mesure de l'impédance bioélectrique permet la détermination de l'eau corporelle totale et des masses non grasse et grasse [7.12-7.15]. Pratiquement, un courant de faible intensité (800 µA) et de haute fréquence (50 kHz) (BIO-Z2, Spengler, France) est appliqué au patient couché au moyen d'électrodes cutanées autocollantes placées sur la main et le pied homolatéral. Un logiciel calcule l'eau totale, la masse corporelle non grasse, représentant les protéines, et la masse corporelle grasse constituée des cellules adipeuses. Ces résultats sont obtenus rapidement et présentés sous une forme facilement consultable. La validité des mesures de l'impédance bioélectrique est limitée lors de variations hydroélectrolytiques importantes (par exemple, hémodialyse) [7.16], de poids corporel extrême [7.17, 7.18] ou d'asymétrie corporelle (hémiparaplégie, amputation de membre) [7.19]. Dans ces situations, la répétition de la mesure chez un sujet est utile afin d'obtenir une comparaison valable permettant d'apprécier la cinétique d'une MPC en cours ou de suivre l'effet d'un support nutritionnel. La variabilité des résultats chez un patient donné est de l'ordre de 2-4 %.

La force musculaire est précocement altérée lors de dénutrition à un stade où les mesures de composition corporelle demeurent inchangées [7.7]. La mesure de la force musculaire offre la possibilité de détecter précocement la MPC comme la renutrition. Elle peut être subjective ou

objective. L'anamnèse et l'observation des possibilités physiques d'un patient hospitalisé sont très utiles (tab. 7.1). Les variations favorables ou défavorables des possibilités physiques sont le résultat d'une amélioration de l'état nutritionnel [7.7]. La force manuelle de serrement peut être quantifiée à l'aide d'un dynamomètre [7.20]. La mesure est peu coûteuse et permet de suivre l'évolution de la force musculaire chez un patient donné lors de MPC ou de renutrition, mais est peu contributive pour évaluer ponctuellement l'état nutritionnel car les variations interindividuelles sont grandes. En effet, la participation active du patient à la mesure et le niveau de sa motivation peuvent influencer significativement le résultat. La mesure objective de la force musculaire fait appel à une électrostimulation afin de quantifier la force musculaire non volontaire du pouce ou du quadriceps [7.7]. Son usage est habituellement réservé aux protocoles de recherche.

Ces méthodes d'évaluation ne peuvent pas toujours être appliquées telles quelles au patient neurologique ou souffrant d'une maladie musculaire. L'anamnèse peut être difficile en présence d'aphasie ou de troubles de mémoire ou encore d'autres troubles neuropsychologiques. Il faut alors récolter les données auprès des proches du patient. La difficulté en cas d'asymétrie corporelle pour calculer la composition corporelle à partir de mesures par impédance bioélectrique a déjà été mentionnée. Il n'est souvent pas possible d'effectuer les mesures fonctionnelles standard ou alors leur interprétation est difficile. Les déficits neurologiques voire neuropsychologiques peuvent influencer fortement la force musculaire qui, à ce moment, ne reflète plus la masse musculaire ou ses propriétés contractiles. Le muscle dénervé ne répond pas aux stimulations tétaniques classiques, ce qui limite l'utilisation de techniques d'évaluation fondées sur cette méthode.

En résumé, l'évaluation nutritionnelle d'un patient atteint d'un déficit neurologique ou d'une maladie musculaire se fonde sur une méthode (tab. 7.1) adaptée aux spécificités d'un patient donné.

B. Paramètres de laboratoire

Les analyses de laboratoire nécessaires pour apprécier l'évolution de l'état nutritionnel varient selon la pathologie et les traitements [7.21]. Pour

les interpréter, on considère soit leur valeur absolue par comparaison à des normes, soit leur progression durant le traitement ou l'évolution de la maladie. Le paramètre de laboratoire le plus utile pour dépister la MPC est l'albumine. C'est une protéine synthétisée par le foie et mise en circulation dans le sang où sa demi-vie est de 20 jours. Les valeurs de l'albumine sont diminuées en cas d'apports protéinocaloriques insuffisants, de malabsorption intestinale, d'entéropathie exsudative, de synthèse insuffisante, de pertes rénales ou cutanées (tab. 7.3). Une albuminémie inférieure à 26 g/L est habituellement incompatible avec une alimentation orale ou intestinale efficace [7.22]. Des facteurs non nutritionnels influencent aussi les valeurs d'albumine, tels que la déshydratation, la rétention d'eau, l'âge.

Tableau 7.3 Albumine sérique et état nutritionnel.

Évaluation du degré de malnutrition	Albumine (g/L)
Normal	≥ 35
Déficit :	
– léger	30-35
– modéré	25-30
– sévère	< 25

La renutrition permet une augmentation progressive de l'albumine sérique, observable par paliers hebdomadaires. La malnutrition protéinocalorique a un effet inverse.

L'index pronostique inflammatoire et nutritionnel (PINI) est le rapport de quatre protéines plasmatiques fluctuant principalement en fonction de l'état inflammatoire et de l'état nutritionnel, selon la formule suivante : PINI = (acide orosomucoïde + protéine C réactive)/(albumine + préalbumine). Les taux sériques de l'acide orosomucoïde, aussi appelé a-glycoprotéine acide, et de la protéine C réactive s'élèvent très rapidement en réponse à l'inflammation. Les concentrations sériques de l'albumine et de la préalbumine diminuent principalement lors de MPC, mais également lors d'inflammation. Les valeurs de PINI ont été corrélées à l'état clinique du sujet (tab. 7.4).

Tableau 7.4 Index pronostique inflammatoire et nutritionnel (PINI) et degré de malnutrition protéinocalorique.

État clinique	PINI
Normal	< 1
Risque faible	1-10
Risque moyen	11-20
Haut risque	21-30
Risque vital	> 30

Le bilan d'azote reflète le bilan entre la synthèse et la dégradation des protéines et donc le changement de la masse protéique corporelle totale. Il correspond à la différence entre les apports et les pertes azotées. Le but du support nutritionnel est d'éviter un bilan d'azote trop négatif durant les phases aiguës de la maladie, puis d'obtenir un bilan azoté positif durant la convalescence. Il peut être calculé en soustrayant les pertes (urinaires, fécales, cutanées, de drainage) aux apports azotés : bilan d'azote = [protéines ingérées (g)/6,25)] – azote urinaire (g) + 2 g. La perte de 3 g (marquée par *) représente les pertes d'azote non urinaire (fécales, cutanées). Lorsque le laboratoire ne dose pas directement l'azote urinaire, il peut être calculé à partir du dosage de l'urée urinaire par la formule suivante : azote urinaire (g) = [urée (mmol) × volume urine (litre/24 h) × 0,028] + 2 g.

D'autres paramètres de laboratoire, tels que le nombre des lymphocytes, l'indice de créatinurie, peuvent contribuer à préciser l'état nutritionnel mais sont peu spécifiques de la MPC.

Un aide-mémoire des paramètres particulièrement utiles pour évaluer l'état nutritionnel est indiqué au tableau 7.5.

Tableau 7.5 Aide-mémoire des signes d'alarme suggérant une malnutrition protéinocalorique.

Perte pondérale non volontaire	≥ 5 % du poids habituel ?
Anorexie, hypophagie, pertes digestives	≥ 5 jours, en progression ?
Hypermétabolisme	Fièvre persistante et/ou infection chronique ?
Capacité ambulatoire	Force physique décroissante ?
Albuminémie	≤ 30 g/L ?
Potentialité vitale	Engagement thérapeutique curatif ou palliatif ?

II. Évaluation des besoins nutritionnels

De 1 à 1,2 g de protéine/kg de poids/j sont recommandés [7.23]. Durant les phases asymptomatiques et surtout lorsqu'une perte de poids est survenue, les besoins protéiques sont augmentés à 1,5-1,8 g/kg/j et l'apport doit être augmenté en conséquence, si la tolérance digestive le permet.

La dépense énergétique (DE) peut être mesurée par calorimétrie indirecte ou évaluée à l'aide de la formule de Harris et Benedict :

- homme : DE (kcal/j) = 66 + 13,7 × poids (kg) + 5 × taille (cm) – 6,8 × âge (ans) ;
- femme : DE (kcal/j) = 655 + 9,6 × poids (kg) + 1,7 × taille (cm) – 4,7 × âge (ans).

Les complications infectieuses, les douleurs, le stress psychique et l'activité physique accroissent les dépenses énergétiques, qui peuvent se trouver majorées de 10 à 30 %. Une méthode plus rapide et pratique permet d'évaluer ces dépenses (tab. 7.6). Pour les patients obèses (poids > 120 % du poids idéal), le poids « cible » est un poids « cible » qui est supérieur de 20 % environ au poids idéal pour la taille et l'âge. Pour les patients amaigris (poids < 80 % du poids idéal), le poids « cible » est la moyenne entre le poids actuel et le poids idéal. Les dépenses énergétiques seront calculées en multipliant le poids « cible » par un des facteurs mentionnés ci-dessus.

Tableau 7.6 Estimation rapide des dépenses énergétiques. Le poids corporel est multiplié par un facteur variant en fonction du sexe et de la situation clinique (en kcal/kg de poids corporel/jour).

	Homme	Femme
Maintenance :		
– patient standard	30-35	25-30
– hypermétabolisme	35	30
Renutrition, convalescence	35-40	30-35

Voir texte pour le détail des corrections du poids cible en cas d'obésité ou de maigreur.

La répartition des apports caloriques lipidiques et glucides administrés est habituellement de 30 et 55 %, respectivement.

Conclusion

Les maladies neurologiques et musculaires sont souvent accompagnées de problèmes d'ordre nutritionnel demeurant sans traitement. La malnutrition peut être soit secondaire à des apports insuffisants ou une demande métabolique accrue, soit résulter d'une diminution de la masse corporelle métaboliquement active ou d'une activité physique réduite. Un bilan nutritionnel structuré permet d'engager les mesures correctives appropriées qui optimisent les chances de réussite de la rééducation.

Références

[7.1] Mann G, Hankey GJ, Cameron D. Swallowing function after stroke : prognosis and prognostic factors at 6 months. Stroke 1999 ; 30 : 744-8.

[7.2] Thomson MA, Carver AD, Sloan RL. Nutritional status of traumatic and onoxic brain injured patients on admission to rehabilitation. Proc Nutr Soc 2001 ; 60 : A223.

[7.3] Koretz RL, Avenell A, Lipman TO, Braunschweig CL, Milne AC. Does enteral nutrition affect clinical outcome ? A systematic review of randomized trials. Am J Gastroenterol 2007 ; 102 : 412-29.

[7.4] Martineau J, Bauer JD, Isenring E, Cohen S. Malnutrition determined by the patient-generated subjective global assessment is associated with poor outcomes in acute stroke patients. Clin Nutr 2005 ; 24 : 1073-7.

[7.5] Cabak V, Najdavic R. Effect of undernutrition in early life on physical and mental development. Arch Dis Child 1965 ; 40 : 232-8.

[7.6] Fiatarone MA, O'Neill EF, Ryan ND, Clements KM, Solares GR, Nelson ME *et al.* Exercise training and nutritional supplementation for physical frailty in very elderly people. N Engl J Med 1994 ; 23 : 330.

[7.7] Tieland M, Van de Rest O, Dirks ML, Van der Zwaluw N, Mensink M, Van Loon LJ *et al.* Protein supplementation improves physical performance in frail elderly people : a

randomized, double-blind placebo-controlled trial. J Am Med Dir Assoc 2012 ; 13 : 720-6.

[7.8] Giron R, Matesanz C, Garcia-Rio F, de Santiago E, Mancha A, Rodríguez-Salvanés F *et al.* Nutritional state during COPD exacerbation : clinical and prognostic implications. Ann Nutr Metab 2009 ; 54 : 52-8.

[7.9] Genton L, Van Gemert WG, Dejong CH, Cox-Reijven PL, Soeters PB. When does malnutrition become a risk ? Nestl Nutr Workshop Ser Clin Perform Prog 2005 ; 10 : 73-84.

[7.10] Kondrup J, Allsion SP, Elia M, Vellas B, Plauth M. ESPEN guidelines for nutrition screening 2002. Clin Nutr 2003 ; 22 : 415-21.

[7.11] Hiesmayr M, Schindler K, Pernicka E, Schuh C, Schoeniger-Hekele A, Bauer P *et al.* Decreased food intake is a risk factor for mortality in hospitalised patients : the Nutrition Day survey 2006. Clin Nutr 2009 ; 28 : 484-91.

[7.12] Kyle UG, Bosaeus I, De Lorenzo AD, Deurenberg P, Elia M, Gomez JM *et al.* Bioelectrical impedance analysis – Part I : review of principles and methods. Clin Nutr 2004 ; 23 : 1226-43.

[7.13] Kyle UG, Genton L, Slosman DO, Pichard C. Fat-free and fat mass percentiles in 5225 healthy subjects aged 15 to 98 years. Nutrition 2001 ; 17 : 534-41.

[7.14] Ha L, Hauge T, Iversen PO. Body composition in older acute stroke patients after treatment with individualized, nutritional supplementation while in hospital. BMC Geriatr 2010 ; 10 : 75.

[7.15] Jaffrin MY. Body composition determination by bioimpedance : an update. Curr Opin Clin Nutr Metab Care 2009 ; 12 : 482-6.

[7.16] Haas V, Schütz T, Engeli S, Schröder C, Westerterp K, Boschman M. Comparing single-frequency bioelectrical impedance analysis against deuterium dilution to assess total body water. Eur J Clin Nutr 2012 ; 66 : 994-7.

[7.17] Mattar L, Godart N, Melchior JC, Falissard B, Kolta S, Ringuenet D *et al.* Underweight patients with anorexia nervosa : comparison of bioelectrial impedance analysis using five equations to dual X-ray absorptiometry. Clin Nutr 2011 ; 30 : 746-52.

[7.18] Piccoli A, Codognotto M, Di Pascoli L, Boffo G, Caregaro L. Body mass index and agreement between bioimpedance and anthropometry estimates of body compartments in anorexia nervosa. JPEN J Parenter Enteral Nutr 2005 ; 29 : 148-56.

[7.19] Kyle UG, Bosaeus I, De Lorenzo AD, Deurenberg P, Elia M, Manuel Gmez J *et al.* Bioelectrical impedance analysis – Part II : utilization in clinical practice. Clin Nutr 2004 ; 23 : 1430-53.

[7.20] Genton L, Van Gemert W, Pichard C, Soeters P. Physiological functions should be considered as true end points of nutritional intervention studies. Proc Nutr Soc 2005 ; 64 : 285-96.

[7.21] Barbosa-Silva MC. Subjective and objective nutritional assessment methods : what do they really assess ? Curr Opin Clin Nutr Metab Care 2008 ; 11 : 248-54.

[7.22] Brinson R, Granger DN. Hypoproteinemia-induced mucosal albumin leakage : influence of luminal nutrients. Dig Dis Sci 1989 ; 34 : 97-102.

[7.23] Perry L, McLaren S. Nutritional support in acute stroke : the impact of evidence-based guidelines. Clin Nutr 2003 ; 22 : 283-93.

Chapitre 8

Bilan des fonctions supérieures

Xavier Seron, Martial Van der Linden, Marie-Pierre de Partz

La plupart des atteintes cérébrales entraînent des troubles des conduites dites « supérieures » : langage, mémoire, praxies (activités gestuelles), gnosies (prise d'information), attention, fonctions exécutives (planification, organisation de l'action...) et capacités d'analyse et de jugement.

La distinction entre fonctions « supérieures » et fonctions « élémentaires » n'est pas simple et repose sur une vision hiérarchique et séquentielle de l'organisation des traitements de l'information dans le cerveau. Bien que cette vision du fonctionnement mental soit aujourd'hui partiellement remise en question, il est possible de distinguer :

– le niveau sensorimoteur, qui correspond à l'ensemble des activités de l'organisme placées sous la dépendance de circuits rigidement câblés dans le système nerveux central (SNC). Ces activités sensorimotrices sont inscrites « dans le répertoire des programmes précâblés des niveaux spinobulbomésencéphaliques », s'expriment sous le contrôle des régulations tonicoposturales dépendantes du cervelet, et sont initiées en vue de la satisfaction de besoins organiques fondamentaux modulés par les structures hypothalamolimbiques ;

– le niveau cognitif, qui inclut les activités qui s'organisent à partir des mémoires représentationnelles, lesquelles s'élaborent progressivement et fournissent à l'organisme un modèle interne de l'environnement, réactualisé en permanence par les expériences perceptives et l'action sur l'environnement. Le niveau cognitif recrute principalement, mais non exclusivement, les structures corticales.

Les fonctions cognitives se construisent en interaction continue avec les fonctionnements sensorimoteurs et ne sont d'ailleurs cliniquement atteignables que par l'intermédiaire de ces derniers. La frontière entre les deux est donc souvent délicate à tracer. Certains chercheurs considèrent même que la cognition humaine est directement déterminée par notre expérience du monde physique, par la manière dont sont construits nos systèmes sensoriels. Selon cette conception, la cognition, plutôt que de reposer sur des représentations abstraites, exploite en fait des représentations de nature sensorimotrice (la cognition incarnée). Dans ce chapitre nous maintiendrons cependant la distinction classique et actuellement mieux assurée entre les niveaux sensorimoteurs et le niveau des représentations et des processus cognitifs.

I. Observation en neuropsychologie

A. Cadre théorique

La description des troubles en neuropsychologie obéit à deux logiques souvent différentes et parfois convergentes. Dans une première direction, qui est la plus ancienne, les symptômes présentés par les patients sont – en fonction de la fréquence de leurs associations – regroupés en syndromes dont on tente de déterminer la localisation des lésions ou des dysfonctionnements cérébraux responsables. Dans cette direction encore très largement liée aux modèles associationnistes du début du XXe siècle, on postule l'existence de déficits résultant de lésions de la matière grise ou de lésions de la matière blanche (les voies d'association) qui entraîneraient une rupture de communication entre différentes aires cérébrales, correspondant aux symptômes de déconnexion. À côté de cette approche anatomoclinique classique, la recherche en neuropsychologie cognitive a conduit aussi à examiner les troubles en tentant d'en fournir une interprétation psychologique visant à en comprendre la logique interne. Dans ce cadre, on se demande quels sont les processus déficitaires qui

peuvent rendre compte des troubles observés, et on procède à l'analyse fonctionnelle du déficit [8.1]. L'objectif à long terme de la neuropsychologie est de participer à un des objectifs principaux de la recherche en neurosciences qui est de comprendre comment la structure et le fonctionnement du cerveau peuvent produire la pensée, les émotions et le comportement [8.2].

B. Objectifs de l'examen

Les questions à l'origine d'un examen neuropsychologique déterminent le niveau de description à adopter et la sélection des instruments nécessaires au recueil des données : établissement d'un diagnostic classique, compréhension des troubles dans une théorie psychologique, évaluation de la gravité des déficits, mesure de l'évolution d'une pathologie ou encore recueil de données en vue de l'établissement d'un projet thérapeutique et mesure de son efficacité. Dans la perspective de revalidation adoptée ici, le bilan devra comporter un examen fonctionnel des troubles visant à en évaluer les conséquences sur les activités quotidiennes du sujet.

II. Mesure en neuropsychologie

À chaque fois que les performances d'un patient sont à comparer à celles d'une population contrôle ou à elles-mêmes dans le temps, les neuropsychologues cliniciens ont recours à la méthode des tests. Un test spécifie très précisément les conditions de production des conduites, les dimensions du comportement faisant l'objet des mesures, et les procédures à mettre en œuvre pour l'obtention d'une note chiffrée.

Pour apprécier l'intérêt et les limites de la méthode des tests, il faut distinguer les tests en provenance d'autres domaines de la psychologie appliquée et importés tels quels dans le champ neuropsychologique (par exemple, les échelles d'intelligence ou de personnalité, ou encore les tests

projectifs) de ceux construits sur le terrain par les neuropsychologues en réponse aux problèmes d'évaluation qu'ils ont rencontrés au sein de leur pratique clinique.

A. Psychométrie classique

Elle se heurte à plusieurs difficultés :

- *première difficulté :* la plupart des tests construits en dehors du champ neuropsychologique ont été créés pour répondre à des questions assez différentes de celles que se pose le neuropsychologue dans sa pratique quotidienne. Ils ont pour objectif principal de repérer les variations interindividuelles d'efficience dans diverses habilités comportementales en fonction de paramètres tels que l'âge, le sexe et le niveau socioculturel, mais non de comprendre la nature des désordres neuropsychologiques ;
- *deuxième difficulté :* la plupart des tests ont été construits en vue d'être appliqués à des sujets normaux sur le plan du fonctionnement cognitif et sensorimoteur. Dans de nombreux cas, ces tests ne sont pas administrables aux patients cérébrolésés, ou bien conduisent à des résultats difficiles à interpréter en raison de la présence de déficits perceptifs, praxiques ou langagiers ;
- *troisième difficulté :* souvent l'utilisateur des tests psychométriques classiques se borne à enregistrer le résultat final obtenu, c'est-à-dire les réponses fournies par le patient et non l'ensemble des procédés mis en œuvre pour y arriver. Les quantifications en termes de « scores » ou de « temps » permettent des analyses globales, mais n'apprennent rien (ou fort peu) sur la nature des troubles.

Ces remarques ne conduisent pas à rejeter tout abord psychométrique en neuropsychologie : d'une part, parce que de très nombreux cliniciens ont appris à extraire de ces épreuves des informations utiles et à les intégrer dans une démarche interprétative ; d'autre part, parce que la question posée au terme d'une rééducation peut être celle de savoir si un patient a retrouvé une efficience normale [8.3]. Enfin, il faut souligner qu'au cours des dix dernières années, plusieurs grandes épreuves psychométriques ont été remises à jour et plusieurs d'entre elles (comme la WAIS, par exemple)

ont intégré des données en provenance de la psychologie et de la neuropsychologie cognitive.

B. Neuropsychométrie

On range dans cette catégorie l'ensemble des procédés de mesure mis au point par les neuropsychologues en vue d'évaluer certaines dimensions du comportement des patients. Mieux adaptés à la situation neuropsychologique, ces tests visent à mesurer des dimensions spécifiques du comportement en fonction de la pathologie observée. Souvent plus sélectifs, sous la dépendance des hypothèses théoriques, ils sont issus de travaux de recherche dont ils constituent un prolongement appliqué. Cette liaison recherche-clinique fait évoluer constamment les instruments neuropsychométriques.

On notera par ailleurs que sous l'influence de différentes sociétés scientifiques, dont la Société de neuropsychologie de langue française, un travail considérable de standardisation et de normalisation des tests neuropsychologiques a été accompli au cours de ces quinze dernières années [8.4, 8.5].

III. Bilan neuropsychologique

A. Anamnèse neuropsychologique

Elle vise plusieurs objectifs :

- bilan précis du cursus scolaire et professionnel du patient, en vue d'apprécier son fonctionnement cognitif antérieur : son développement, ses points faibles et ses points forts ;
- histoire des troubles : durée, date d'apparition, mode d'installation et évolution temporelle ;
- évaluation de la nosognosie du patient : degré de prise de conscience des troubles et manière d'y réagir (anxiété, indifférence, euphorie...) ;

- appréciation de la qualité actuelle de vie du patient en mesurant l'impact des troubles sur ses activités quotidiennes ;
- constitution d'un premier profil des milieux familial, professionnel et social dans lesquels évolue le patient, en vue d'intégrer ses proches au processus rééducatif ou de leur proposer une aide spécifique sous forme d'information, de conseils et, si nécessaire, de soutien psychologique.

Si l'anamnèse est impossible ou fragmentaire, on la complète par l'interview d'un proche témoin privilégié (adulte passant un nombre suffisant d'heures avec le patient).

B. Organisation de la démarche du bilan

Dans un premier temps, on procède à une démarche diagnostique classique, pour identifier les principaux troubles, examiner les regroupements syndromiques possibles et situer grossièrement les domaines du comportement où se manifestent les troubles : mémoire, langage, gnosies, etc.

Dans un deuxième temps, on tente de comprendre les désordres en suivant la démarche ci-après :

- sélection dans le domaine d'activité où se manifeste le trouble d'un modèle normal décrivant les différentes composantes de traitement de l'information en jeu et leur organisation ;
- émission d'une (ou de plusieurs) hypothèse(s) quant aux représentations ou processus perturbés ;
- utilisation (ou construction) d'épreuves visant à contrôler l'hypothèse.

Cette démarche prend appui sur plusieurs postulats :

- *le principe de modularité relative :* les processus mentaux présentent une certaine spécificité et la réalisation d'une tâche précise (lecture, dénomination d'une image, reconnaissance d'un visage, etc.) résulte de la mise en jeu de sous-systèmes de traitement de l'information qui ont une relative indépendance fonctionnelle (un sous-système peut être perturbé sans que d'autres subissent des dysfonctionnements) ;
- *le principe de transparence :* le déficit présenté par un patient est le résultat du fonctionnement d'une architecture cognitive amputée du fonctionnement de l'une ou l'autre de ses sous-composantes et qui s'est peut-être réorganisée suite à la lésion. Comprendre la nature d'un

désordre revient ainsi à tenter d'identifier quelles sont pour une tâche donnée les composantes déficitaires et celles qui restent fonctionnelles ;

- *l'analyse cognitive des troubles en neuropsychologie se mène sur des cas individuels plutôt que sur des groupes hétérogènes de patients.* Elle est donc tout à fait adaptée à la démarche clinique car pour un intervenant, il s'agit toujours de comprendre comment fonctionne le patient qu'il désire aider.

Dans un troisième temps, les effets des troubles cognitifs sur les activités quotidiennes du patient doivent être évalués.

Cette approche pragmatique doit être ajustée en fonction du désordre des activités quotidiennes du patient en tenant compte de divers éléments :

- inventaire des activités actuelles du patient (par exemple, le patient ou un de ses proches devront, pendant 2 semaines, indiquer heure par heure l'ensemble des activités auxquelles s'adonne le patient) ;
- relevé des moments et des activités où se produisent des difficultés et le degré d'autonomie du patient ;
- examen détaillé des difficultés sélectives se présentant de manière répétée : contexte d'apparition, fréquence d'occurrence, bénéfices secondaires éventuels, etc. ;
- évaluation de la prédictibilité de ces difficultés à partir de l'examen neuropsychologique ;
- simulation de certains aspects des conduites quotidiennes.

Idéalement, au terme d'un tel bilan, l'examinateur doit avoir une bonne idée des désordres cognitifs existants et de leur caractère invalidant ou non dans la vie quotidienne. Sur cette base doit s'élaborer ensuite la thérapie. On notera que pour différents troubles, il existe aujourd'hui des échelles qui ont été élaborées sur le terrain et qui permettent une première évaluation des difficultés quotidiennes [8.6].

IV. Troubles neuropsychologiques

Nous ne décrirons ici que les troubles neuropsychologiques les plus fréquents et ceux pour lesquels les propositions thérapeutiques sont

aujourd'hui les plus consistantes.

A. Troubles de l'attention

1. Sémiologie

Les troubles de l'attention sont fréquents en neuropsychologie lors de lésions acquises du SNC (lésions traumatiques, *whiplash*, épilepsie, sclérose en plaques, rupture d'anévrisme). On les rencontre également dans certaines pathologies développementales (troubles de l'apprentissage, hyperkinésies) et dans les syndromes dégénératifs. Le fonctionnement adéquat des processus attentionnels est une condition de base du fonctionnement cognitif. Il en résulte que la présence de déficits attentionnels peut rendre très difficile la conduite d'une revalidation cognitive. Le diagnostic et le traitement de ces troubles constituent ainsi une démarche thérapeutique prioritaire.

Les manifestations des désordres attentionnels sont extrêmement diverses [8.7] :

- niveau d'éveil insuffisant (la réactivité du patient est anormale, le plus souvent oscillante) ;
- niveau d'éveil normal mais le patient est incapable d'attention sélective à certains stimuli de l'environnement ;
- désordres de concentration : le patient ne peut s'engager dans des tâches, même simples, sur de longues périodes de temps ;
- réactivité altérée : le patient répond de façon retardée ou persévérative.

2. Composantes de l'attention

L'examen de l'attention au moyen de tests de temps de réaction permet l'analyse des différentes composantes de l'attention (alerte, sélectivité, attention soutenue, flexibilité, focalisation attentionnelle et capacité attentionnelle). Une manière intéressante de sérier les difficultés attentionnelles consiste à organiser les différentes composantes selon deux axes : un *axe intensif* qui comprend l'alerte et la vitesse de traitement de l'information, l'attention soutenue, la vigilance et l'effort mental, et un *axe sélectif* qui regroupe la focalisation de l'attention et la sélectivité [8.8].

Les dimensions principales examinées en clinique courante sont les suivantes.

a. Alerte

Par la notion d'alerte, on entend un état général physique et mental d'éveil, de préparation à répondre, qui peut être tonique ou phasique.

L'*alerte tonique* se réfère aux fluctuations attentionnelles larges couvrant la journée. Liée à divers paramètres neurochimiques et électrophysiologiques, elle renvoie aux oscillations de l'état d'éveil en fonction de la journée et s'examine habituellement par des méthodes électroencéphalographiques.

L'*alerte phasique* renvoie à l'état soudain et transitoire d'éveil dans lequel se trouve placé un individu en présence d'un signal avertisseur (par exemple, quelqu'un qui crie « Attention ! »). Cet état présente une composante motrice (préparation à l'action) et une composante perceptive (préparation à traiter un stimulus), et s'accompagne de réactions neurophysiologiques décrites dans le réflexe d'orientation.

L'alerte se mesure au moyen d'épreuves de temps de réaction simples dans lesquelles chaque stimulus auquel doit réagir le sujet est précédé selon des délais temporels variables d'un signal avertisseur (fig. 8.1).

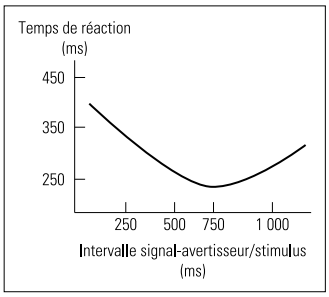


Figure 8.1 Représentation schématique de la fonction d'alerte (d'après Poon, 1983).

b. Attention soutenue versus vigilance

Nous sommes continuellement exposés à un flot de stimulations dont la fréquence peut être élevée (par exemple, conduire sa voiture en ville à une heure de pointe) ou au contraire très basse (conduire la nuit sur une autoroute) : dans le premier cas, on parle d'*attention soutenue* car il faut traiter à chaque instant toutes les informations pertinentes ; dans le deuxième cas, on parle de *vigilance* car le sujet doit rester éveillé et prêt à traiter une information rare.

Ces deux dimensions de l'attention se mesurent au moyen de tâches qui font varier la fréquence des stimuli auxquels le sujet doit réagir, avec un rythme élevé de stimulations pour l'attention soutenue et des stimuli pertinents fort rares dans le cas de la vigilance. Dans les deux cas, il est important que les épreuves auxquelles on soumet les sujets aient une durée suffisante afin de pouvoir observer le décours temporel de leur performance et d'être en mesure de détecter les phénomènes de *fatigabilité* excessive.

c. Attention sélective

La *sélectivité* décrit le mécanisme qui consiste à donner la priorité au traitement d'une classe de stimuli par rapport à une autre. Elle est différente de l'alerte car elle prépare à réagir non pas à tous les stimuli mais seulement à une classe d'entre eux. Elle peut être inter ou intramodale et sous le contrôle d'événements externes (par exemple, un bruit sur la gauche augmente l'attention sélective pour cette partie de l'espace) ou internes (par exemple, si l'on est assis à la terrasse d'un café attendant un ami barbu, l'attention se focalise sur les seuls barbus qui passent). La *distractibilité* est l'indicateur clinique le plus courant d'un trouble de l'attention sélective. La sélectivité attentionnelle est souvent l'objet de plaintes, car sa pathologie constitue un handicap sérieux. On sera sensible au fait que si certains sujets sont surtout distraits par des stimuli externes non pertinents (un bruit dans la pièce, une personne qui passe...), d'autres le sont davantage par leur propre activité mentale, dont ils contrôlent mal le flux (digression dans une phrase ou un raisonnement, rêverie mentale, intrusion de pensées hors contexte, ruminations...).

L'attention sélective est la dimension de l'attention la plus étudiée en clinique et il existe beaucoup de tests susceptibles de l'évaluer : à la fois des tests « papier-crayon » (comme les tests de barrage de lettres ou de signes) ou, sur ordinateur, des épreuves de temps de réaction discriminatifs.

d. Attention divisée

Dans la vie de tous les jours, il est très rare que nous ne fassions qu'une seule chose à la fois : on conduit sa voiture en parlant à son voisin, on déambule dans la rue avec son Ipad, on relit un texte en écoutant de la musique... Lorsque l'on fait plusieurs choses en même temps, différents

facteurs interviennent : la capacité attentionnelle (la quantité de ressources à disposition pour gérer les différentes tâches), la stratégie d'allocation des ressources entre les différentes tâches et aussi la flexibilité, qui permet selon les circonstances de modifier le focus attentionnel.

La capacité attentionnelle se mesure dans des tâches d'attention divisée au sein desquelles le sujet doit porter *simultanément* attention à plusieurs événements ou activités. Elle dépend de nombreux facteurs, parmi lesquels la nature des tâches (plus elles recrutent de systèmes de traitement de l'information différents et plus leur réalisation simultanée devrait être aisée) et le degré d'expertise (plus le sujet est expert dans une tâche et moins il doit accorder d'attention à sa réalisation). Les problèmes d'attention divisée sont fréquents en clinique et ils méritent une attention particulière. Chez les personnes âgées, il a par exemple été montré que le simple fait de marcher en parlant constituait un facteur fréquemment responsable de chutes.

On mesure habituellement les capacités attentionnelles en plaçant le sujet dans des tâches doubles, le dépassement se mesurant par la diminution des performances lors de la réalisation d'une tâche concurrente, par comparaison à sa réalisation seule. Les tâches doubles sont délicates à mettre au point pour un usage clinique courant.

Selon les pathologies, il peut être utile d'examiner les processus attentionnels dans différentes modalités sensorielles et il convient de tenir compte des médicaments administrés aux patients (antidépresseurs, anxiolytiques, antalgiques et antiépileptiques, notamment) car ils peuvent influencer le niveau de réactivité. Enfin, différentes procédures d'examen permettent de dissocier le ralentissement des réponses dû à une cause sensorimotrice (ralentissement moteur ou altération des traitements sensoriels) de celui relevant d'un déficit attentionnel central.

Il existe aujourd'hui des batteries informatisées et normalisées pour mesurer les différentes dimensions du fonctionnement attentionnel, dont les plus répandues sont la TAP et la BAWL [8.9, 8.10]. Il existe également divers questionnaires d'auto et d'hétéroévaluation des troubles attentionnels [8.6].

B. Troubles de la mémoire

Les troubles de la mémoire se rencontrent dans de très nombreux tableaux cliniques : alcoolisme chronique, traumatismes crâniens, encéphalites, accidents vasculaires cérébraux, tumeurs, maladies dégénératives.

1. Mémoire et différents systèmes mnésiques

La mémoire est composée de plusieurs systèmes considérés comme fonctionnellement distincts [8.11, 8.12] : la mémoire à court terme (MCT), concernée par le stockage temporaire (ne dépassant pas quelques secondes) de l'information, et la mémoire à long terme (MLT), qui maintient l'information pendant des périodes plus longues, de quelques minutes à quelques années. Certains patients (syndrome de Korsakoff) présentent une MCT normale et une MLT très perturbée : ils ont un empan mnésique[1] normal mais sont incapables d'apprendre une liste de mots dont la longueur dépasse leur empan. D'autres patients (porteurs de lésions périsylviennes gauches) présentent le trouble inverse : ils sont incapables de répéter plus de deux items alors que leurs capacités d'apprentissage à plus long terme d'une liste de mots est normale.

Baddeley et Hitch [8.13] ont proposé de remplacer le concept de MCT par celui de mémoire de travail, système destiné au maintien temporaire et à la manipulation d'une information pendant la réalisation de diverses tâches cognitives (de raisonnement, de compréhension...). La *mémoire de travail* est fractionnée en plusieurs composantes : un administrateur central et deux systèmes esclaves – le système de la boucle articulatoire et le système visuospatial. L'administrateur central, système attentionnel de capacité limitée, peut utiliser l'un ou l'autre des systèmes esclaves pour libérer une partie de ses capacités afin de réaliser des tâches cognitives plus exigeantes en contrôle et sélection. La boucle articulatoire, composée d'un stock phonologique, conserve l'information verbale sous un code phonologique. Cette information disparaît rapidement et doit être réintroduite continuellement dans le stock phonologique au moyen d'un processus de récapitulation subvocale, qui a également pour fonction de transférer dans le stock phonologique le matériel verbal présenté visuellement. Le système visuospatial, concerné par la création et la manipulation d'images mentales, serait impliqué dans les procédés mnémotechniques d'imagerie mentale.

De nombreux arguments suggèrent un fractionnement de la MLT en mémoire épisodique, mémoire sémantique, mémoire procédurale et mémoire des représentations perceptives (PRS).

La *mémoire épisodique* renvoie au stockage d'événements (ou d'épisodes) directement liés à notre histoire individuelle. Cette connaissance épisodique concerne non seulement ce qui s'est passé mais aussi *où* et *quand* cela s'est passé. La mémoire épisodique contient également de multiples éléments présents au moment de l'encodage et qui peuvent être d'ordre affectif, perceptif, moteur ou mental. Au contraire, la *mémoire sémantique* transcende les contextes particuliers : elle est la mémoire des concepts, des faits relevant de la connaissance générale du monde. La *mémoire procédurale* n'est habituellement pas accessible à la conscience. Elle permet l'apprentissage d'habiletés motrices et cognitives (comme nager ou rouler en vélo) ; elle permet à l'individu de retenir des connexions entre des stimuli et des réponses et de répondre de manière adaptée à l'environnement. Enfin, la *mémoire des représentations perceptives* est la mémoire des percepts avant même qu'ils n'aient reçu une interprétation ; elle sous-tend les phénomènes d'amorçage perceptif.

Un nombre croissant de données indiquent la préservation de certains aspects de la mémoire chez les patients amnésiques. Les patients amnésiques peuvent acquérir de nouvelles habilités motrices et perceptives (à des tâches de dessin ou de lecture en miroir, de labyrinthe ou de poursuite visuomanuelle) tout en ne se souvenant pas avoir effectué ces tâches auparavant. Les possibilités d'apprentissages procéduraux ont été également démontrées dans des activités intellectuelles complexes. Les patients amnésiques ont des performances normales à des tâches de *priming* ou de mémoire implicite, dans lesquelles la mémoire est exprimée par une facilitation de la performance qui ne nécessite pas la récupération consciente ou intentionnelle d'une expérience antérieure d'apprentissage.

2. Encodage, stockage, récupération

L'encodage renvoie aux processus qui interviennent dans la prise d'information et dans sa mise en mémoire, le stockage renvoie au maintien de l'information en mémoire, et la récupération aux opérations qui interviennent lorsqu'on essaie de la retrouver. Les opérations d'encodage, de récupération et leur interaction affectent de manière déterminante la performance mnésique. Ainsi la difficulté à récupérer une information en

mémoire pourrait être liée à une incompatibilité entre les conditions d'encodage et celles de récupération. Mais d'autres théories insistent sur le déclin des traces mnésiques avec le temps, ou sur le rôle des interférences.

3. Classification des troubles mnésiques

L'évolution des recherches actuelles n'autorise qu'une classification provisoire :

- troubles dans l'acquisition et la rétention à long terme d'informations épisodiques et sémantiques, consécutifs à des lésions des régions limbiques (syndrome amnésique), en dépit d'une MCT intacte et d'une efficience intellectuelle normale. Dans le syndrome amnésique, il y a aussi des difficultés d'intensité variable à se souvenir d'informations acquises avant le début de la maladie (amnésie rétrograde) ;
- troubles de la MCT et troubles dans l'accès aux souvenirs sémantiques bien établis et dans l'acquisition d'informations nouvelles, liés aux lésions du cortex associatif postérieur. C'est à ce niveau qu'on a mis en évidence des troubles de la MCT sans trouble de la MLT, à la fois dans le domaine verbal et dans le domaine spatial ;
- troubles consécutifs aux lésions des lobes frontaux qui pourraient concerner les opérations d'organisation de l'encodage et/ou de la récupération. Dans certaines pathologies cérébrales, les patients peuvent éprouver des difficultés à vérifier la véracité de leur mémoire ; des faux souvenirs ou des confabulations peuvent alors survenir ;
- troubles de mémoire procédurale associés à des lésions des noyaux de la base.

Ces différents troubles peuvent coexister et être accompagnés d'autres déficits cognitifs.

Les troubles mnésiques sont extrêmement fréquents dans la maladie d'Alzheimer, mais leur interprétation et leur description sont encore lacunaires : déficits en MCT attribués par certains à un dysfonctionnement de l'administrateur central, troubles de la mémoire épisodique qui pourraient être liés à un trouble sémantique gênant les opérations d'encodage, enfin, difficultés de mémoire rétrograde.

Les traumatisés crâniens présentent à des degrés divers des troubles affectant plusieurs systèmes mnésiques, dont l'une des caractéristiques les plus distinctives est l'amnésie post-traumatique. Elle concerne l'état de confusion et de désorientation qui apparaît immédiatement après le

traumatisme ou après la période de coma, et durant laquelle le patient montre d'importantes difficultés de mémoire antérograde et rétrograde.

4. Évaluation des déficits

L'évaluation des troubles de la mémoire a considérablement évolué au cours des dernières années. Et tout un ensemble de tests ont été créés pour mesurer les différents systèmes de mémoire à court et à long terme. Dans l'examen standard des patients qui se plaignent de leur mémoire, on a coutume d'examiner la mémoire à court terme dans sa composante verbale (les empans) et visuospatiale (l'empan visuospatial), mais on examine également au moyen d'épreuves spécifiques certains aspects du fonctionnement de l'administrateur de la mémoire de travail. Enfin, différents tests de mémoire épisodique sur matériel visuel et sur matériel verbal permettent de tester la mémoire en contrôlant les opérations d'encodage de l'information et les opérations de récupération, en contrastant le rappel libre (le sujet ne reçoit aucune aide), le rappel aidé par des indices et la reconnaissance [8.4].

Dans une perspective rééducative, on doit aussi être en mesure de prédire les conséquences d'un trouble sur les activités sociales et les performances scolaires ou professionnelles du patient. Dans ce but, on demande au patient (ou à un de ses proches) d'évaluer ses propres difficultés mnésiques au moyen d'une technique de questionnaire, d'agenda ou de *check-list* [8.6].

Une autre manière de procéder est d'évaluer le patient sur des tâches qui simulent les activités mnésiques quotidiennes. Le *Rivermead Behavioral Memory Test* est un exemple d'épreuve fondée sur le principe de la simulation de la vie quotidienne.

L'évaluation des troubles de la mémoire doit enfin inclure une investigation de la métamémoire, conçue comme la connaissance que possède le patient des propriétés et du contenu de sa mémoire ainsi que des stratégies qui peuvent en favoriser le fonctionnement [8.14].

C. Troubles du langage

1. Taxonomie classique, approche sémiologique des troubles

La classification classique des aphasies est aujourd'hui remise en question de même que ses corrélats anatomiques [8.15]. Il reste néanmoins utile et possible, sur la base de quelques aspects simples de la performance linguistique (fluence verbale, répétition orale, dénomination orale et compréhension auditive), de distinguer sept types principaux d'aphasies (tab. 8.1).

Tableau 8.1 Repérages sémiologiques.

	Fluence	Répétition	Dénomination	Compréhension
Aphasies non fluentes				
Broca	–	–	–	+
Transcort. motrice	–	+	–	+
Globale	–	–	–	–
Aphasies fluentes				
Wernicke	+	–	–	–
Conduction	+	–	–	+
Transcort. sensorielle	+	+	–	–
Amnésique	+	+	–	+

Classiquement, on considère que les aphasies non fluentes (expression orale marquée par une réduction du débit) résultent de lésions prérolandiques, et les aphasies fluentes (débit normal, ou exagéré dans la logorrhée) de lésions postrolandiques. L'aphasie globale résulte souvent (mais non obligatoirement) de vastes lésions hémisphériques gauches.

Chaque aphasie se caractérise par la présence conjointe d'un ensemble de symptômes et renvoie avec un degré de certitude variable à une localisation lésionnelle.

À côté de ces formes classiques, on a décrit plus récemment divers troubles du langage qui surviennent de manière relativement isolée entre 50 et 70 ans et qui constituent les signes annonciateurs d'une pathologie neurodégénérative. Le terme générique d'*aphasie primaire progressive* regroupe ces différentes sémiologies, parmi lesquelles on distingue une *aphasie lentement progressive* qui débute par une atteinte isolée de la production du langage et qui évoluera jusqu'au mutisme, et une *aphasie ou démence sémantique* où ce sont les représentations conceptuelles verbales et non verbales qui sont altérées.

Le bilan des troubles du langage se réalise le plus souvent au moyen d'une batterie d'examens standardisée. Toutes ces batteries obéissent à la même logique et examinent le langage sous l'angle d'une double dichotomie : l'une relative au code – oral *versus* écrit –, l'autre au caractère afférent ou efférent de l'activité langagière – production *versus* réception. Cette double dichotomie engendre quatre types principaux d'activités linguistiques :

• oral + réception : compréhension orale ;
• oral + production : parole ;
• écrit + réception : compréhension écrite ;
• écrit + production : écriture.

Il existe toute une sémiologie des troubles du langage écrit : alexie (troubles de la lecture) et agraphie (troubles de l'écriture).

À ces quatre grandes classes de comportements linguistiques, les bilans de langage ajoutent habituellement l'ensemble des transpositions possibles (par exemple, écrire sous dictée met en jeu la réception orale et la production écrite). Les transpositions les plus souvent analysées sont présentées au tableau 8.2. Enfin, dans la plupart des bilans, les performances langagières sont également examinées selon l'unité linguistique sur laquelle elles portent (par exemple, en modalité orale : le phonème, la syllabe, le mot, la phrase, le discours ; en modalité écrite : la lettre, le mot, la phrase, le texte).

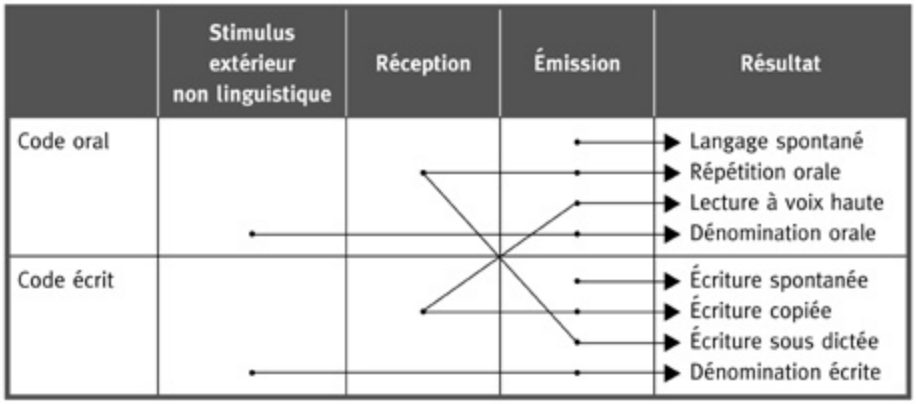


Tableau 8.2 L'activité langagière : le point de vue sensorimoteur.

Les bilans de langage permettent d'établir un niveau de gravité des troubles linguistiques, mais ne permettent pas de les interpréter (hors du

cadre associatif classique) ni d'en apprécier les conséquences sur la qualité de la communication.

2. Approche cognitive

L'approche cognitive vise à interpréter les troubles en les situant dans le cadre de modèles du fonctionnement psycholinguistique normal, séquentiels pour la plupart, souvent représentés sous la forme de diagrammes formés de « boîtes » et de « flèches » qui indiquent la séquence présumée des opérations. Le diagramme ci-après est emprunté à Patterson et Shewell [8.16], qui proposent de rendre compte des différentes opérations susceptibles d'intervenir pour dénommer une image, écrire sous dictée, lire à haute voix, répéter, etc. Selon ce modèle, l'activité de lecture à haute voix peut être réalisée par au moins deux procédures différentes (fig. 8.2) :

- la *procédure lexicale* (signalée en traits pleins) permet au lecteur entraîné de traiter des mots familiers : après une analyse visuelle, la séquence de lettres est identifiée grâce à l'activation d'une unité de reconnaissance visuelle stockée dans le lexique orthographique d'entrée. Les caractéristiques sémantiques de cette unité sont ensuite attribuées au niveau du système cognitif et la forme phonologique correspondante activée au niveau du lexique phonologique de sortie avant de recevoir les traitements propres à la réalisation articulatoire ;
- la *procédure phonologique* (en traits discontinus) permet le traitement des mots non familiers. Après l'analyse visuelle de la séquence écrite, celle-ci est segmentée en unités graphémiques auxquelles sont assignés les correspondants phonologiques via un système de règles de conversion. Les produits de ces différentes conversions sont ensuite assemblés pour former la représentation phonologique qui fait également l'objet d'une réalisation articulatoire.

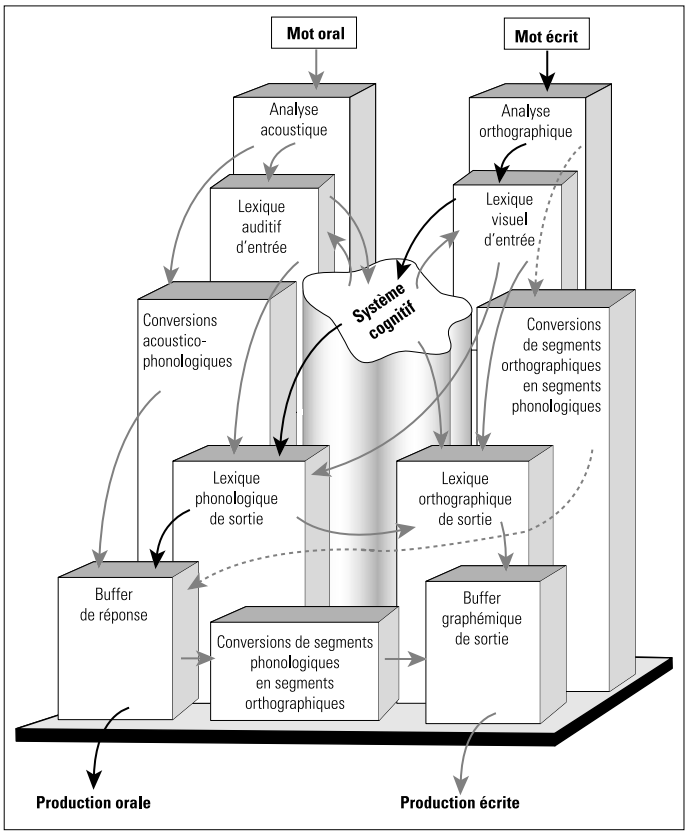


Figure 8.2 Traduction du modèle de reconnaissance, de compréhension et de production de mots et non-mots oraux et écrits (d'après Patterson et Shewell, 1987).

L'existence de deux voies de lecture conduit à prédire la présence de dissociations dans les cas d'alexies acquises, selon que le déficit concerne la voie phonologique ou la voie lexicale. L'objectif du bilan cognitif consiste ainsi à tester à l'aide d'épreuves spécifiques le rôle de chacune des composantes de traitement postulées dans la lecture et situées sur l'une et l'autre voies afin d'identifier celles qui sont déficitaires et celles demeurées intactes. Dans ce but, les épreuves sont construites de manière à tenir compte :

- de différentes *variables psycholinguistiques* (en lecture, par exemple, contrôler la variable de « lexicalité » en opposant des mots à des non-mots permet la mise en évidence d'une éventuelle incapacité ou d'une difficulté plus importante à lire des non-mots, reflet d'une altération de la procédure phonologique de lecture) ;
- de la *nature des erreurs produites* par le patient (par exemple, les erreurs de régularisation de l'épellation – « automne » lu « otomn » – signent

une difficulté à utiliser la procédure lexicale de lecture) ;

- de différents *types de tâches* (par exemple, la tâche de décision lexicale, requérant du patient de juger si une séquence de lettres écrites correspond ou non à un mot de la langue, permet de tester l'intégrité du lexique orthographique d'entrée).

Les recherches menées dans ce cadre ont mis en évidence des déficits sélectifs de ces différentes composantes de traitement en lecture : dyslexie profonde, dyslexie de surface, dyslexie phonologique, lecture lettre à lettre, dyslexie visuelle... À l'heure actuelle, nous ne disposons pas de modèles unifiés et généraux à même de rendre compte d'une grande diversité de comportements verbaux, aussi les approches cognitives restent-elles encore limitées à certaines activités verbales bien circonscrites.

3. Approche pragmatique

Ce domaine de la recherche centré sur la qualité de la communication n'en est encore qu'à ses débuts, mais les recherches entreprises à ce jour tendent à montrer qu'en bien des points les compétences communicatives des patients aphasiques (utilisation d'aides contextuelles, stratégies de prise de parole, compréhension de signaux non verbaux, etc.) sont supérieures à leurs compétences strictement linguistiques. Leur évaluation apparaît ainsi cruciale pour l'orientation de certains aspects de la rééducation.

L'évaluation clinique des compétences pragmatiques chez les aphasiques devrait répondre à trois grands objectifs :

- *sélectionner* les contextes permettant l'identification des points forts et des points faibles dans les compétences communicatives du patient et évaluer leurs contributions respectives au processus global de communication ;
- fournir des *critères objectifs* permettant une évaluation (même approchée) des différents paramètres intervenant dans les échanges conversationnels (le nombre considérable des variables à prendre en considération et la nature interactive de leurs relations rend cet objectif très difficile à atteindre) ;
- maintenir, malgré le souci d'objectivation et de mesure signalé au point précédent, *un caractère aussi naturel que possible* aux interactions communicatives que l'on désire évaluer.

Un ensemble de paramètres sont à prendre en compte pour l'évaluation des compétences communicatives d'un patient aphasique (tab. 8.3 et 8.4).

Tableau 8.3 Habilités pragmatiques à prendre en considération.

Contexte linguistique	Contexte paralinguistique	Contexte extralinguistique
• Connaissance et utilisation des macrostructures du discours • Capacité de maintenir la cohérence référentielle malgré l'omission des articles et l'usage exagéré des pronoms • Rôle de la plausibilité sémantique sur la compréhension	• Compréhension et usage de la prosodie émotionnelle • Rôle de l'accentuation sur la compréhension des items lexicaux	• Reconnaissance des signaux non verbaux auditifs et dans d'autres modalités • État des connaissances conceptuelles en rapport avec le contenu des conservations • Adéquation des réactions émotionnelles • Connaissance et utilisation des règles conversationnelles • Mouvements d'expression faciale • Gestes déictiques de compensation

Tableau 8.4 Points forts et habilités pragmatiques des aphasiques.

Points forts dans les échanges conversationnels	Points faibles dans les échanges conversationnels
• Utilisation appropriée des tours de parole, absence de chevauchements, délivrance de feedbacks et de corrections • Sensibilité aux principes de coopération • Sensibilité à la distinction présupposé/asserté dans la délivrance des informations • Compréhension (non littérale) des intentions et de la signification des messages émis par l'interlocuteur	• Difficulté occasionnelle à saisir la valeur coréférentielle des pronoms • Omission agrammatique des articles permettant la distinction présupposé/asserté • Digression sémantique incohérente dans le jargon des aphasies de Wernicke • Difficulté modérée à traiter la prosodie émotionnelle chez les aphasiques sévères • Compréhension altérée des variations sémantiques et syntaxiques de la prosodie • Agnosie auditive dans le cas des troubles sévères du langage

	• Désorganisation conceptuelle (aphasies sévères) • Difficulté dans l'utilisation des gestes symboliques

L'analyse pragmatique se centre également sur certains aspects non verbaux de la communication tels que les gestes à valeur symbolique (pantomimes, gestes conventionnels, tracés de lettres dans l'air, indication de chiffres au moyen des doigts, etc.), les mimiques faciales, les gestes d'accompagnement de la parole, etc.

Enfin, l'évaluation comporte aussi le relevé de procédés par lesquels le patient manifeste son insatisfaction devant ses énoncés (nosognosie) et tente de contourner ou de surmonter ses difficultés (par exemple, fréquence et nature des autocorrections, paraphrases, usage de mots génériques, etc.) [8.17].

D. Troubles des gnosies

Les agnosies renvoient à l'ensemble des troubles qui indiquent une incapacité à identifier un stimulus qui ne soit pas imputable à un désordre sensoriel élémentaire, une détérioration mentale, un trouble de l'attention ou du langage. Les agnosies sont répertoriées selon la modalité sensorielle en cause. Certains auteurs ont tendance à ne pas séparer l'analyse des agnosies de celle des apraxies, insistant sur l'importance des interactions sensorimotrices, et plusieurs se sont élevés contre l'imprécision du concept d'agnosie en insistant sur l'existence fréquente de déficits sensoriels mineurs non détectables lors des examens cliniques de routine.

1. Agnosies visuelles

Des troubles visuels peuvent se manifester par une sémiologie positive, comme les illusions et les hallucinations, ou négative comme la cécité corticale, le syndrome de Balint et les agnosies.

La cécité corticale résulte d'une atteinte bilatérale des aires striées occipitales et présente un caractère transitoire ou stable. Tout se passe comme si le patient était devenu aveugle. On décrit cependant le plus souvent l'existence de traitements visuels résiduels (par exemple, la perception du contraste lumière/obscurité). Au stade initial, elle est

souvent accompagnée de confusion mentale et il est fréquent que le patient soit anosognosique. Lorsque le déficit est transitoire, un gradient de récupération a été décrit : d'abord le contraste clair/obscur, ensuite le mouvement, les couleurs, enfin les formes.

Le syndrome de Balint résulte d'atteintes pariéto-occipitales bilatérales et associe trois déficits : la paralysie psychique du regard (impossibilité de fixer volontairement un objet perçu), l'ataxie optique (exécution maladroite des gestes sous contrôle visuel) et l'inattention visuelle (aréactivité générale aux stimuli présentés dans le champ visuel).

Les agnosies visuelles sont classées selon la catégorie ou la spécification des stimuli présentés.

On décrit classiquement :

- l'*agnosie des objets*, qui traduit une incapacité à reconnaître un objet par la vue (les reconnaissances tactile et auditive sont habituellement préservées). Cette agnosie est rare et n'apparaîtrait pratiquement jamais sans troubles associés ;
- l'*agnosie des images*, qui serait toujours présente quand il y a une agnosie des objets, mais pourrait exister seule.

On décrit aussi une agnosie des couleurs (à distinguer d'un trouble de la vision chromatique, du daltonisme ou d'une névrite optique), une agnosie pour les visages ou prosopagnosie, et une agnosie alexique, qui est un trouble isolé de la lecture de nature non aphasique.

Cette classification des agnosies n'a qu'une valeur de repérage grossier. Les troubles agnosiques visuels font l'objet de travaux théoriques très nombreux qui visent à comprendre la nature du trouble. Nous illustrerons cette démarche à partir de l'agnosie des objets et des images.

Les modèles psychologiques de la reconnaissance des objets s'appuient notamment sur les présupposés suivants :

- nous sommes habituellement capables de reconnaître un objet familier dans des conditions de vision très différentes : variations de distance, d'orientation et de luminosité ;
- nous sommes également capables de reconnaître les différentes représentations bidimensionnelles d'un objet (photographie, dessin colorié, dessin du contour, représentation schématique, etc.).

Ces faits d'observation courante ont deux conséquences importantes :

- la structure des objets que nous connaissons doit être stockée dans notre cerveau sous une forme telle que nous soyons capables de comparer un

objet présenté à notre vue à cette représentation interne, et cela même si l'objet est présenté sous un angle visuel inhabituel, ou s'il est en partie masqué ;

- bien que nos connaissances internes vis-à-vis des objets contiennent des informations sur leur structure tridimensionnelle, dans certains cas, la présentation du contour de l'objet est suffisante pour sa reconnaissance.

Un modèle classique de reconnaissance des objets présenté par Ellis et Young [8.18] postule le passage par trois niveaux différents de représentation du stimulus (fig. 8.3) :

- représentation initiale *(primal sketch)* des aspects élémentaires du stimulus (changements d'intensité lumineuse, certaines caractéristiques de contours, etc.) ;
- représentation sujet-centrée qui contient une description de l'objet (localisation spatiale des surfaces) tel qu'il apparaît du point de vue de l'observateur ;
- représentation objet-centrée de l'objet indépendante de la position du sujet, qui spécifie les dimensions tridimensionnelles de cet objet et la manière selon laquelle sont positionnées ses différentes parties les unes par rapport aux autres.

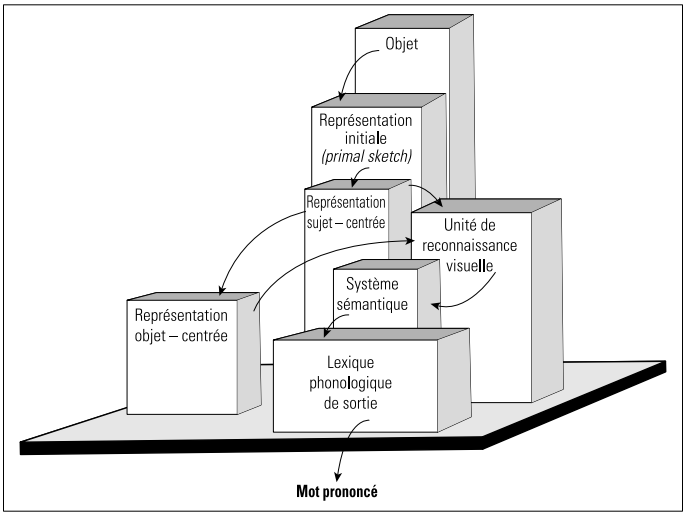


Figure 8.3 Modèle fonctionnel de la reconnaissance des objets (d'après Ellis et Young, 1988).

Cette représentation objet-centrée peut être comparée aux représentations internes du sujet. À ce niveau, il est habituellement postulé

que, pour chaque objet, nous possédons une unité de reconnaissance. Une unité spécifique sera activée si la représentation tridimensionnelle de l'objet présenté correspond aux spécifications de l'unité stockée en mémoire. Dès qu'une unité de reconnaissance a été activée, elle donne accès dans le système sémantique à un ensemble de connaissances relatives à cet objet (son usage, les contextes d'utilisation, etc.). Les connaissances sémantiques permettront d'accéder au nom de l'objet (représentations phonologiques), qui pourra ensuite être prononcé (fig. 8.3).

Ce schéma général, d'une part, est simplificateur (nous n'avons, par exemple, pas évoqué la structure des représentations à chacun des différents niveaux, ni la manière dont les traitements s'organisent dans le temps, ni la façon dont s'établissent les connexions entre les différents niveaux de représentation) ; d'autre part, ce n'est pas le seul modèle de reconnaissance existant. Cet exemple suffit cependant à expliquer la démarche du neuropsychologue qui, face à une agnosie des objets, tentera de localiser le déficit qui en est responsable.

Les patients incapables de recopier une image et présentant des déficits à des épreuves de discrimination de formes pourraient présenter un déficit dès le niveau de la représentation initiale. De tels patients ont été décrits notamment lors d'intoxication au CO. Pour ces patients, le monde serait composé de fragments de formes ininterprétables. Humphreys et Riddoch [8.19] proposent de nommer ce tableau : l'agnosie des formes.

Certains patients paraissent capables d'identifier la forme des éléments des figures qui leur sont présentées, mais ils ne peuvent intégrer ces éléments en un tout ; ils sont incapables d'élaborer une représentation sujet-centrée de l'objet et auraient, selon Humphreys et Riddoch, une agnosie intégrative qui résulterait souvent d'une atteinte postérieure bilatérale.

On a aussi décrit le cas de patients incapables de reconnaître des objets uniquement lorsqu'ils sont présentés sous un angle visuel inhabituel. Ce type de trouble, appelé agnosie de transformation, serait lié à des lésions pariétales droites.

L'agnosie sémantique résulterait d'un désordre situé au niveau des informations sémantiques relatives aux objets.

Enfin, l'agnosie d'accès sémantique caractériserait les patients qui, bien que maintenant intact l'ensemble de leurs connaissances relatives aux

objets, sont incapables d'y accéder par la voie visuelle.

Cette classification, loin d'être exhaustive et qui ne fait pas l'unanimité, montre comment, à partir d'un modèle des différentes étapes de traitement de l'information, on peut approcher de manière plus analytique les troubles présentés par les patients.

Dans un tel contexte théorique, l'examen des troubles de la reconnaissance visuelle consiste à construire un ensemble de tests dont l'objectif est d'évaluer le bon fonctionnement des différents niveaux du modèle [8.20].

2. Agnosies spatiales

a. Agnosie spatiale unilatérale

L'agnosie spatiale unilatérale ou héminégligence est la plus fréquente des agnosies spatiales. Elle décrit le comportement de non-prise en considération de la moitié de l'espace (le plus souvent gauche) controlatéral à la lésion (par exemple, le patient se cogne aux chambranles des portes, ne lit que la moitié droite des mots et des lignes, produit des dessins amputés de leur partie gauche, etc.). L'héminégligence visuelle est souvent, mais non obligatoirement, accompagnée d'une hémianopsie. Les signes de négligence peuvent s'étendre à la prise de conscience corporelle : elle consiste alors en négligence ou négation de l'hémiplégie (anosognosie), de l'hémicorps (hémiasomatognosie) ou se traduit par de l'indifférence (anosodiaphorie). Dans la modalité auditive, des erreurs sont décrites dans la localisation des sons (alloacousie) ; dans la modalité tactile, une exploration asymétrique de l'espace a été observée. L'héminégligence peut aussi concerner la représentation mentale de l'espace et donc se manifester dans des tâches d'imagerie mentale lorsqu'on demande à un patient de se représenter des lieux qu'il connaît bien [8.21]. Le plus fréquemment, l'héminégligence résulte de lésions hémisphériques droites postérieures (le carrefour pariéto-temporo-occipital) mais des signes de négligence ont été décrits après lésions frontales et sous-corticales droites, de même qu'après des lésions hémisphériques gauches.

L'interprétation de l'héminégligence reste l'objet de nombreuses controverses [8.22].

Elle résulterait de l'altération d'un circuit attentionnel corticolimboréticulaire qui perturberait les mécanismes de la réaction d'orientation. Ce système attentionnel serait dominant dans l'hémisphère droit et, selon le caractère antérieur ou postérieur de la lésion, les composantes motrices (intentionnelles) ou perceptives (attentionnelles) de l'attention seraient spécifiquement altérées. L'héminégligence résulterait d'une rupture de l'équilibre interhémisphérique : une lésion localisée à un hémisphère créerait une désinhibition des zones controlatérales homologues d'orientation de l'attention. L'héminégligence est aujourd'hui réexaminée dans le cadre des théories cognitives de l'attention, qui insistent sur la nécessité de décomposer les processus attentionnels en différentes composantes dont on tente d'identifier le rôle dans la genèse des conduites de négligence. Enfin, différents auteurs insistent sur les composantes représentatives de l'héminégligence en examinant son incidence sur les activités de représentation mentale de l'espace.

Dans les cas sévères, la négligence est manifeste dans les conduites quotidiennes du patient. Lorsqu'elle est modérée, sa mise en évidence requiert, en modalité visuelle, l'administration de tests tels que dessiner, couper des lignes en leur milieu, lire, écrire, dénombrer des objets éparpillés sur une table (fig. 8.4).

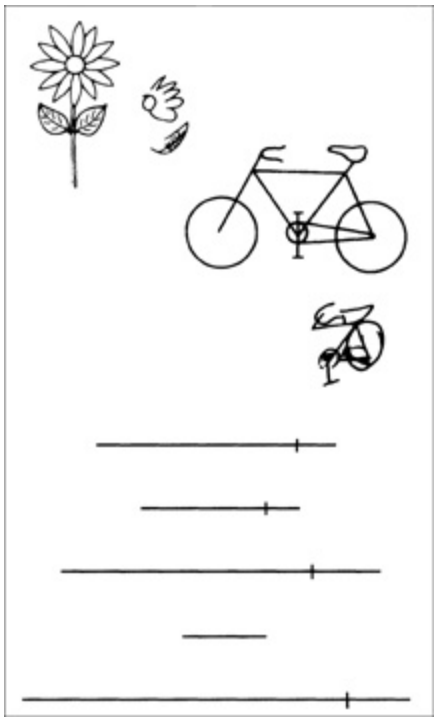


Figure 8.4 Copies de dessins et bissection de lignes par un patient héminégligent atteint d'une lésion hémisphérique droite.

En modalité auditive, on examine les capacités du patient à localiser la source de sons ; en modalité tactile, il s'agit de l'exploration en condition aveugle d'un espace. Sur le plan de la somatognosie, on peut demander au patient de localiser le milieu de son corps ou encore, sur ordre verbal, de mobiliser différents segments corporels (à moins que l'hémiplégie ne soit totale).

Enfin, un examen fonctionnel des difficultés du patient peut également être pratiqué [8.21].

b. Troubles de l'orientation spatiale

Certains patients se plaignent de difficultés à s'orienter dans l'environnement locomoteur. Il est généralement admis que ces troubles surviennent à la suite de lésions des régions postérieures de l'hémisphère droit, mais ils apparaissent aussi dans le cadre de perturbations plus globales telles que les démences. Ces déficits ont le plus souvent été interprétés comme résultant soit d'une difficulté à reconnaître les lieux et les bâtiments bien connus (agnosie topographique), soit d'une perte de la familiarité pour des points de repères (amnésie topographique). Ces deux interprétations paraissent aujourd'hui insuffisantes pour rendre compte de l'ensemble des troubles observés.

E. Troubles des praxies

Les apraxies, troubles de la gestualité intentionnelle, sont à distinguer de troubles sensoriels (somesthésie) ou moteurs élémentaires.

L'*apraxie idéatoire* se manifeste lors de l'utilisation d'objets. On décrit souvent une altération plus ou moins marquée de la séquence gestuelle normale : le patient soit oublie l'un ou l'autre élément constitutif de la séquence, soit applique un geste faisant partie de la séquence à un objet inadéquat, ou encore commet une erreur dans l'adaptation du geste aux objets. Cette apraxie consisterait en un trouble de l'organisation en séquence des gestes intervenant dans un acte complexe. L'apraxie idéatoire

résulte de lésions hémisphériques gauches étendues ou bilatérales, à prédominance pariétale.

L'*apraxie idéomotrice* s'observe lorsque l'on demande au patient de réaliser des actes simples intentionnels. Elle s'analyse lors de l'exécution de gestes sans objets tels que : les gestes à valeur symbolique plus ou moins conventionnelle (salut militaire, applaudir, faire un geste d'adieu...), les mimes d'utilisation d'objets (enfiler une aiguille, scier une planche, etc.), les gestes expressifs et l'imitation de mouvements arbitraires (anneaux croisés, accolement des doigts, etc.). Le trouble porterait sur la réalisation des gestes, et cela même lorsque leur réalisation ne requiert pas la maîtrise d'une séquence. L'apraxie idéomotrice résulte le plus souvent de lésions hémisphériques gauches pariétales.

Les perturbations idéatoires et idéomotrices peuvent passer inaperçues dans la vie quotidienne, obéissant au principe de la *dissociation automaticovolontaire*. Les troubles se manifestent avec le plus de clarté en situation d'examen, lorsque le patient est invité à produire volontairement des gestes en dehors de leur contexte naturel de réalisation.

Les *apraxies constructives* sont mises en évidence lorsqu'il est demandé au patient de réaliser un dessin avec ou sans modèle, de construire des arrangements avec des bâtonnets, ou d'effectuer des activités de construction dans un espace tridimensionnel. On distingue habituellement deux types d'apraxies constructives : l'une survenant dans le cadre d'une atteinte postérieure hémisphérique gauche, l'autre lors de lésions postérieures droites. Selon certains auteurs, l'apraxie constructive par lésion droite résulterait de déficits spatiaux, tandis que l'apraxie constructive par lésion gauche impliquerait davantage un désordre de l'agencement séquentiel des actes intermédiaires.

Dans l'*apraxie de l'habillage*, le sujet éprouve des difficultés à orienter correctement ses vêtements et à établir les ajustements corporels nécessaires pour amener le vêtement et le corps dans une relation spatiale adéquate. Dans les cas légers, seules les conduites les plus fines, comme la fermeture des boutons ou le laçage des chaussures, sont touchées.

Dans l'examen des praxies, un certain nombre de dimensions sont à prendre en considération :

- les conditions de réalisation des gestes : sur imitation ou sur consigne verbale ;

- le caractère uni ou bimanuel du geste demandé : par exemple, contraster « dire au revoir » (unimanuel) et « applaudir » (bimanuel) ;
- le caractère distal ou proximal des gestes demandés ;
- la dimension significative ou non du geste à produire ;
- la présence (ou non) de repérage corporel (contraster « se brosser les dents » avec « enfiler une aiguille »).

Depuis quelques années, on a pris l'habitude d'examiner à côté de la production gestuelle les activités de *compréhension gestuelle*. Par exemple, on demandera au patient d'indiquer s'il comprend une pantomime présentée devant lui ou de juger de l'adéquation de gestes au contexte.

Bien que les apraxies fassent aujourd'hui l'objet de recherches théoriques nombreuses, les progrès dans la compréhension des troubles gestuels paraissent avoir été moins importants que dans d'autres domaines de la recherche en neuropsychologie.

Une des pistes de recherche intéressantes consiste à distinguer dans la réalisation des gestes un système conceptuel qui fournit une représentation abstraite de l'action et un système de production qui contient les programmes d'action qui spécifient les processus sensorimoteurs nécessaires à l'organisation et à l'exécution de l'action. Le système conceptuel fournirait au sujet un ensemble de connaissances sur la fonction des objets, sur la finalité des actions, ainsi que sur leur organisation séquentielle. Le système de production sur la base des indications fournies par le système conceptuel activerait les programmes moteurs adéquats et contrôlerait l'exécution de l'action aux points clés de son déroulement.

F. Troubles des fonctions exécutives

Le concept de « système exécutif » renvoie à un ensemble de processus dont la fonction principale est de faciliter l'adaptation du sujet à des situations nouvelles, et ce principalement lorsque les routines d'actions, c'est-à-dire les habiletés cognitives surapprises, ne peuvent suffire [8.23]. Les fonctions exécutives commencent donc au moment où la réalisation d'une activité requiert la mise en œuvre de processus contrôlés.

Classiquement, les structures du cortex préfrontal ont été considérées comme le soubassement cérébral des processus exécutifs. Mais les données de l'imagerie fonctionnelle suggèrent que le fonctionnement exécutif exige en fait l'activation de réseaux cérébraux plus étendus, impliquant également les structures pariétales postérieures.

Les troubles exécutifs peuvent conduire à des difficultés d'adaptation sociale et professionnelle importantes. L'évaluation des fonctions exécutives est complexe à opérationnaliser. Les tests neuropsychologiques classiques sont le plus souvent incapables d'appréhender les perturbations du fonctionnement exécutif dans la mesure où ils sont hautement structurés et portent sur un matériel circonscrit.

Il n'y a par ailleurs pas d'accord définitif sur les différentes fonctions exécutives mais à la suite des travaux de Miyake et de ses collaborateurs [8.23], on distingue principalement : l'*inhibition*, la *flexibilité* et la *mise à jour*. Mais il est habituel d'ajouter à ces processus *les fonctions de planification et de programmation de l'action*.

Les *processus d'inhibition* sont mobilisés dans des situations au cours desquelles le sujet doit empêcher une réponse motrice, un traitement perceptif ou un contenu mental de venir parasiter la tâche en cours. Un exemple classique de tâche utilisée pour mesurer l'inhibition est le test de STROOP, où le sujet voit le mot « rouge » écrit en vert, et doit dire le nom de la couleur, donc « vert », plutôt que prononcer le mot à voix haute (rouge). Dans une tâche de ce type, le sujet doit être capable d'inhiber le mécanisme de lecture qui est puissant et automatique au profit de celui, moins automatique, de dénomination. On peut aussi tester les processus d'inhibition dans des tâches d'attention de type « Go/No go », où le sujet doit répondre rapidement à certains stimuli mais inhiber la tendance à répondre à d'autres.

On décrit aussi des *processus de flexibilité* qui consistent essentiellement à changer le focus attentionnel de l'activité en cours : la flexibilité peut être réactive dans une tâche où le sujet doit alterner d'un essai à l'autre sa stratégie de réponse ou une classe de stimuli. Une tâche classique de flexibilité réactive est le *Trail Making Test*. Il s'agit d'une tâche pour laquelle le sujet doit joindre alternativement des chiffres et des lettres disposés sur une feuille tout en suivant l'ordre numérique et alphabétique (1-A-2-B-3-...). À chaque essai, le sujet doit inhiber la série en cours et ensuite être capable de se focaliser sur l'autre série. Les tâches

de fluences verbales sémantiques (dire le plus grand nombre de noms d'animaux) et celles de fluences phonémiques sont également des tâches de flexibilité.

Les *processus de mise à jour* sont étudiés en rapport avec le fonctionnement de la mémoire de travail. Il s'agit essentiellement de contrôler l'information mentalement active en fonction de sa pertinence dans la tâche à accomplir, puis de remplacer ces contenus mentaux lorsqu'ils sont devenus non pertinents par d'autres devenus nécessaires pour la poursuite de l'activité. Un calcul mental complexe exige des processus de mise à jour : le sujet doit en effet effectuer en succession des calculs intermédiaires, ce qui implique de mettre à jour ses contenus mémoire au fur et à mesure de la réalisation des opérations. Davantage qu'un simple stockage en mémoire, cette fonction implique une manipulation active de l'information en mémoire de travail. Elle est souvent associée à l'activité du cortex préfrontal dorsolatéral.

Une quatrième dimension souvent examinée se rapporte à la *planification*. La planification peut être examinée par le recours à des tâches au sein desquelles une réponse immédiate émise en un temps n'est pas possible. Pour accomplir la tâche, le sujet doit envisager une succession de réponses partielles à émettre en succession afin d'aboutir au résultat escompté. La planification implique donc de contrôler les réponses impulsives, de garder en mémoire l'objectif de l'action, d'analyser la situation, d'élaborer une stratégie de résolution, de contrôler les résultats intermédiaires et de vérifier si le résultat obtenu correspond bien à l'objectif fixé. Un test classiquement utilisé pour mesurer la programmation est le test de la Tour de Londres : dans ce test le sujet doit à partir d'une configuration de départ (des perles de couleurs différentes enfilées sur des tiges) atteindre une autre configuration de perles en réalisant un nombre minimal de mouvements et en suivant des règles fixées par l'examinateur. Plusieurs niveaux de complexité sont proposés selon le nombre et la nature des mouvements à accomplir.

Il existe également des tests particuliers afin d'examiner de manière plus écologique le fonctionnement exécutif dans des tâches proches des activités de la vie quotidienne (comme le test des six éléments ou encore le test des errances).

On retiendra enfin que certains patients à la suite de lésions frontales présentent davantage une sémiologie dans le registre du comportement et

de la motivation. Ils peuvent réussir les tests cognitifs tout en présentant des conduites sociales tout à fait inadaptées dans le registre soit de l'excitation (désinhibition, comportements psychopathiques, familiarité exagérée), soit dans un registre davantage apathique et apragmatique [8.24].

Conclusion

Les objectifs déterminant la demande d'un examen neuropsychologique sont l'établissement d'un diagnostic clinique, la compréhension des troubles, l'évaluation de la gravité des déficits, la mesure de l'évolution de la pathologie, le recueil des données en vue de l'établissement d'un projet thérapeutique et la mesure de son efficacité.
Les tests neuropsychologiques dans l'évaluation des déficits cognitifs doivent tenir compte de l'existence de déficits sensorimoteurs sous-jacents.
Les tests neuropsychologiques doivent aussi être en mesure d'évaluer les difficultés d'adaptation du patient dans la vie quotidienne.
Il est indispensable également d'évaluer certaines dimensions du comportement du patient, en fonction de la pathologie observée.
Enfin, ces différents tests doivent être répétés dans le temps afin de suivre l'évolution et adapter la rééducation en fonction de celle-ci.
Pour en savoir plus sur l'évaluation en neuropsychologie consulter les références [8.3] et [8.25].

Références

[8.1] Seron X. La neuropsychologie cognitive. 4e édition. Paris : PUF, coll. « Que sais-je », 2002.

[8.2] Ward J. The student's guide to cognitive neuroscience. 2nd edition. Hove : Psychology Press, 2006.

[8.3] Seron X, Van der Linden M. Traité de neuropsychologie clinique. Tome 1. Marseille : Solal, 2000.

[8.4] Van der Linden M. L'évaluation des troubles de la mémoire. Marseille : Solal, 2004.

[8.5] Hugonot-Dienre L, Barbeau E, Michel BF, Thomaas-Anterion C, Robert P. Gremoire : tests et échelles de la maladie d'Alzheimer et des syndromes apparentés. Marseille : Solal, 2008.

[8.6] Juillerat AC, Aubin G, Le Gall D, Van der Linden M. Neuropsychologie de la vie quotidienne. Marseille : Solal, 2008.

[8.7] Couillet J, Leclercq M, Moroni C, Azouvi P. La neuropsychologie de l'attention. Marseille : Solal, 2002.

[8.8] Leclercq M, Zimmermann P. Applied neuropsychology of attention. New York : Psychology Press, 2002

[8.9] Leclercq M, Peters JP. BAWL : Batterie d'attention William Lennox. Manuel. Louvain-la-Neuve : FAC Diffusion, 2007.

[8.10] Zimmermann P, Fimm B. Tests d'évaluation de l'attention (TAP : Test of Attentional Performance). Version 2.1. Würselen : Psytest, 2009.

[8.11] Baddeley A, Kopelman, Wilson B. The handbook of memory disorders. 2nd edition. Chichester : John Wiley & Sons, Ltd, 2002.

[8.12] Tulving E, Craik FIM. The Oxford Handbook of Memory. Oxford : Oxford University Press, 2000.

[8.13] Baddeley AD, Hitch GJ. Working memory. *In :* Bower G, ed. Recent advances in learning and motivation. Vol. VIII. New York : Academic Press, 1984.

[8.14] Meulemans T, Desgranges B, Adam S, Eustache F. Évaluation et prise en charge des troubles mnésiques. Solal : Marseille, 2003.

[8.15] Marshall J. The description and the interpretation of aphasic language disorder. Neuropsychologia 1986 ; 4 : 169-76.

[8.16] Patterson K, Shewell C. Speak and spell : dissociation and word-class effects. *In :* Coltheart M, Sartori G, Job R, eds. The cognitive neuropsychology of language. Hillsdale : Lawrence Erlbaum Associates, 1987.

[8.17] Carlomagno S, de Partz MP. La revalidation fonctionnelle du langage et de la communication. *In :* Seron X, Van der Linden M, eds. Traité de neuropsychologie clinique. Marseille : Solal, 2000.

[8.18] Ellis AW, Young AW. Human cognitive neuropsychology. Hillsdale : Lawrence Erlbaum Associates, 1988.

[8.19] Humphreys GW, Riddoch MJ. To see but not to see, a case study of visual agnosia. Hillsdale : Lawrence Erlbaum Associates, 1987.

[8.20] Charnallet A, Carbonnel S. L'évaluation des gnosies visuelles. *In :* Seron X, Van der Linden M, eds. Traité de neuropsychologie clinique. Marseille : Solal, 2000.

[8.21] Azouvi P, Samuel C, Louis-Dreyfus A. L'évaluation de la négligence unilatérale. *In :* Seron X, Van der Linden M, eds. Traité de neuropsychologie clinique. Marseille : Solal, 2000.

[8.22] Karnath HO, Milner D, Vallar G. The cognitive and neural bases of spatial neglect. Oxford, UK : Oxford University Press, 2002.

[8.23] Miyake A, Friedman NP, Emerson MJ, Witzki AH. The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex â€œfrontal lobeâ€ tasks : a latent variable analysis. Cogn Psychol 2000 ; 41 : 49-100.

[8.24] Van der Linden M, Seron X, Le Gall D, Andrès P. Neuropsychologie des lobes frontaux. Marseille : Solal, 1999.

[8.25] Lezak MD, Howieson DB, Bigler ED, Tranel D. Neuropsychological assessment. 5th edition. New York : Oxford University Press, 2012.

Chapitre 9

Bilan du métabolisme de l'os

Daniel Uebelhart, Brigitte Uebelhart

Comme dans toutes les pathologies rencontrées en clinique humaine, c'est l'anamnèse ciblée et l'examen clinique qui seront mis en avant et effectués avant toute investigation utilisant la technique. Dans le domaine de la pathologie osseuse et dans l'ostéoporose, les outils et questionnaires permettant de mesurer le risque fracturaire seront utilisés dans tous les cas, notamment celui qui est validé sur le plan international, le FRAX®[2], outil développé conjointement avec l'OMS et qui permet dans la majeure partie des cas de définir le risque de fractures d'un patient donné sur une base clinique en y associant ou non les valeurs densitométriques. Dans certains pays, l'accès à une mesure densitométrique est même subordonné à la détermination préalable du risque de fracture par l'outil FRAX®, alors que dans d'autres pays, l'un ou l'autre ou les deux sont acceptés et remboursés par les autorités sanitaires. À notre avis, la détermination préalable des facteurs de risque d'ostéoporose et la mesure du risque fracturaire devraient être effectuées chez tout patient chez qui on souhaite investiguer sérieusement et de manière complète le bilan osseux.

I. Différentes méthodes d'imagerie quantitative à disposition

Il existe différentes méthodes d'imagerie à disposition des cliniciens pour évaluer de manière quantitative le contenu minéral osseux, la densité minérale osseuse ou d'autres paramètres ayant trait à la qualité du tissu osseux. Sans parler de celles qui sont encore totalement expérimentales, nous proposons d'en établir une liste non exhaustive dans le tableau 9.1, qui permettra aussi leur comparaison en fonction de divers critères d'appréciation, dont par exemple celui de l'irradiation subie par le patient.

Tableau 9.1 Comparaison des principales techniques non invasives de mesure de la masse et/ou densité osseuse.

Méthode	Technique	Source	Site	Reproductibilité (%)	Irradiation (µSv)
SXA	Planaire	RX	Radius, calcanéum	1,0-2,0	1
DXA	Planaire	RX	Colonne lombaire, hanche, radius, corps entier	1,0-1,5	1,2-5,0
pQCT	Tomographie	RX	Radius, tibia	0,5-4,0	1
QCT	Tomographie	RX	Vertèbres lombaires	4,0-6,0	150-2 900
QMR	Tomographie	Signal de haute fréquence	Vertèbres lombaires	Inconnue	0
QUS		Ultrasons	Calcanéum, doigts, patella, tibia	0,4-4,0	0

SXA *(Single-photon X-ray Absorptiometry)* : absorptiométrie monophotonique.
DXA *(Dual-energy X-ray Absorptiometry)* : absorptiométrie biphotonique.
pQCT *(peripheral Quantitative Computer Tomography)* : tomographie computérisée quantitative périphérique.
QCT *(Quantitative Computer Tomography)* : tomographie computérisée quantitative.
QMR *(Quantitative Magnetic Resonance)* : résonance magnétique quantitative.
QUS *(Quantitative UltraSound)* : ultrasonographie quantitative.

A. Absorptiométrie biphotonique à rayons X (DXA)

L'usage clinique actuel a définitivement établi la méthode de densitométrie biphotonique à rayons X (DXA) comme référence mondiale dans le domaine de l'évaluation de la masse et/ou de la densité minérale

osseuse. Elle est utilisée de manière large et non restrictive à la fois pour le diagnostic et le suivi sous traitement des patients présentant une pathologie osseuse.

En utilisant un rayonnement à deux niveaux d'énergie généré par une source de rayons X, cette méthode permet de mesurer à la fois le contenu ou la masse minérale osseuse (en g) et la densité minérale osseuse surfacique (g/cm^2) au niveau de divers sites corporels, tels que la colonne vertébrale lombaire (L2-L4), généralement de face mais également de profil, la hanche totale, le col fémoral et la région trochantérienne, et l'avant-bras (fig. 9.1).

Les résultats densitométriques sont toujours reportés respectivement sous la forme de T-score (nombre de déviations standard par rapport au collectif de jeunes adultes du même sexe sains) et de Z-score (nombre de déviations standard par rapport au collectif sain du même sexe et du même âge). Pour mémoire, la définition OMS de l'ostéoporose repose directement sur la valeur du T-score obtenue : ainsi une valeur de T-score ≥ 0 indique que l'os est normal, un T-score situé entre – 1 et – 2,5 indique une ostéopénie, un T-score se situant en dessous de – 2,5 indique une ostéoporose, sévère lorsqu'une fracture ou plus s'y rajoute.

L'utilisation d'un logiciel adapté permet également la mesure du corps entier (de la tête aux pieds), qui inclut la masse osseuse totale, la masse grasse et le % de graisse, ainsi que la masse des tissus mous qui représente surtout la masse musculaire de l'individu.

Une extension plus récente permet de réaliser, en plus de l'examen standard de la colonne vertébrale, une évaluation de la morphométrie vertébrale dorsolombaire et de diagnostiquer ainsi des déformités, voire des tassements vertébraux, et ainsi d'avoir une idée précise et un bilan des fractures vertébrales de grade modéré à sévère selon une échelle d'évaluation validée. Cette nouvelle extension permet d'établir un bilan fracturaire vertébral en quelques minutes, dans le même temps qu'un bilan densitométrique standard, avec une irradiation très modeste et un prix bien inférieur au traditionnel bilan radiologique de la colonne dorsolombaire de profil (fig. 9.1).

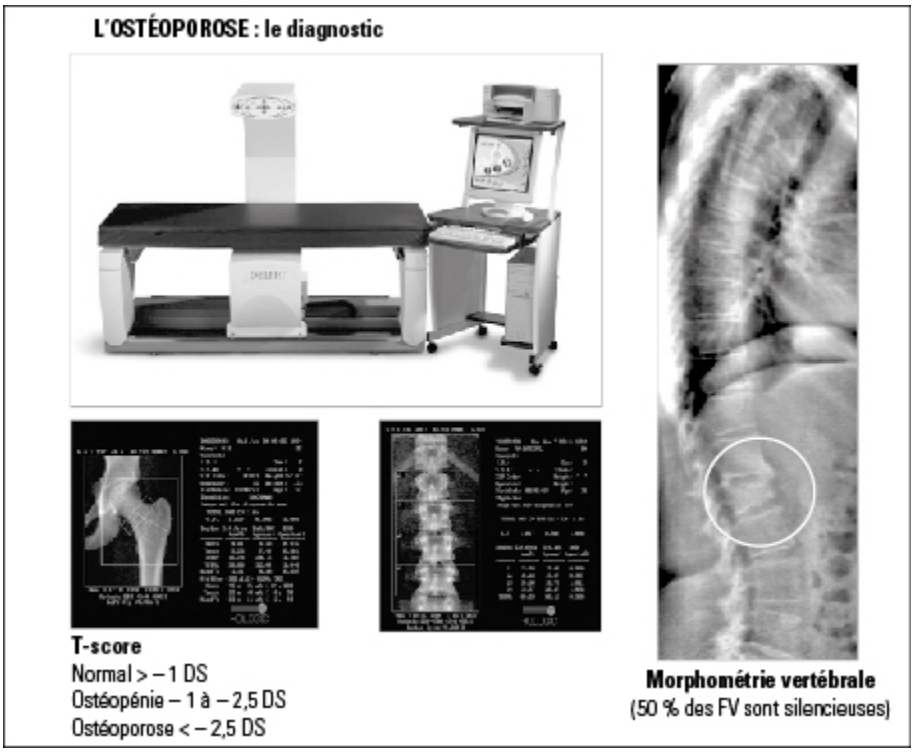


Figure 9.1 Évaluation de la masse et/ou de la densité minérale osseuse par absorptiométrie biphotonique à rayons X (DXA) avec évaluation morphométrique vertébrale.

En résumé, en raison de ses caractéristiques propres, de sa faible irradiation, de sa précision, de sa bonne reproductibilité et de son coût raisonnable, la densitométrie biphotonique à rayons X est actuellement la méthode d'évaluation de la masse et/ou de la densité osseuse de loin la plus utilisée dans le monde. De plus, les extensions d'applications qu'elle permet aisément, comme l'analyse morphométrique vertébrale pour effectuer le bilan des fractures vertébrales, ainsi que l'analyse du corps entier qui permet de mesurer la masse grasse et la masse musculaire en même temps que la masse osseuse, représentent des avantages notables sur d'autres techniques dites classiques, mais qui sont bien plus irradiantes, plus complexes et/ou plus coûteuses.

B. Autres méthodes

Elles sont listées dans le tableau 9.1, mais leur utilisation est restreinte pour diverses raisons, notamment liées à leur accessibilité restreinte

(pQCT, QCT, QMR), à leurs caractéristiques d'irradiation (QCT), ou à leur coût élevé (pQCT, QCT, QMR).

Quant à la méthode QUS, si elle est bon marché et totalement non irradiante, elle est considérée davantage comme une mesure liée à la qualité de l'os plutôt qu'à son contenu minéral ou à sa densité. De plus, les constructions mathématiques abstraites utilisées pour rendre les résultats des mesures ne sont pas très transparentes et ne permettent toujours pas réellement de comprendre directement ce qui a été mesuré avec la transmission et l'atténuation du signal ultrasonographique.

D'autres méthodes de mesure, bien que déjà connues depuis plusieurs années, telles que la radiogrammétrie osseuse (DXR), n'ont toujours pas fait leurs preuves quant à la possibilité d'une utilisation clinique diagnostique auprès des patients. Cependant, des études en cours bien conduites utilisant la DXR devraient pouvoir amener prochainement des données complémentaires en la matière et donc à terme de permettre d'envisager cette méthode pour l'évaluation clinique du bilan quantitatif osseux.

II. Marqueurs biologiques/biochimiques du remodelage osseux

Le tissu osseux normal est sans cesse renouvelé de manière cyclique durant l'existence de l'individu. Les cellules osseuses qui sont responsables de ce phénomène sont les ostéoblastes (OB) pour ce qui concerne la formation/apposition d'os nouveau et les ostéoclastes (OC) pour ce qui concerne la résorption/dégradation de l'os ancien. Le développement d'une ostéoporose implique une fragilisation du tissu osseux qui s'accompagne d'une diminution du contenu et/ou de la densité minérale osseuse (mesurée par DXA), mais également de modifications du remodelage impliquant les cellules responsables de la formation (OB), voire de la résorption (OC) osseuse. Pour que l'os en tant que tissu biologique soit à l'état d'équilibre, il est nécessaire que les activités de

formation (F) compensent celles liées à la dégradation/résorption (R), soit une équation de type F = R.

Dans la plupart des situations liées au développement d'une ostéoporose, comme dans le cas par exemple d'une hyperparathyroïdie primaire, la résorption osseuse liée à l'activité des cellules ostéoclastiques est plus importante que celle liée aux cellules ostéoblastiques (R > F), ce qui entraîne un déséquilibre en faveur d'une augmentation de la dégradation du tissu osseux. Dans les situations beaucoup moins fréquentes d'une diminution de la formation/apposition osseuse, par exemple dans le cas d'un astronaute devant séjourner plusieurs mois, voire années, dans une ambiance spatiale à gravité réduite (microgravité), c'est la diminution de l'activité ostéoblastique qui sera primairement responsable du phénomène de perte osseuse (F < R).

Ces deux exemples simples permettent juste de relever l'importance de l'activité métabolique osseuse pour le maintien d'une masse/densité et d'une qualité osseuse optimale. La mesure de l'activité métabolique osseuse par l'intermédiaire de marqueurs biochimiques/biologiques du remodelage osseux reflète donc de manière indépendante de la densité minérale osseuse la qualité ou la fragilité du tissu osseux.

Les marqueurs biologiques/biochimiques du remodelage osseux qui circulent dans les liquides biologiques (sérum, urine) sont directement liés aux processus de formation *versus* résorption de la matrice osseuse.

Il peut s'agir soit de composants de la matrice extracellulaire de l'os, par exemple des protéines ou fragments de protéines non collagéniques (propeptides du collagène de type I, ostéocalcine) ou collagéniques (télopeptides), soit des enzymes provenant de l'activité des cellules OB (phosphatase alcaline totale ou osseuse spécifique) ou OC (phosphatase acide tartrate-résistante) dans le cadre de la formation ou de la dégradation de la matrice osseuse. On les mesure essentiellement dans le sérum (voire le plasma) et l'urine des patients. Le débat quant à leur valeur diagnostique dans l'ostéoporose est encore ouvert, bien que les arguments positifs soient de plus en plus nombreux ; quant à leur valeur dans le suivi des patients, notamment sous traitement, elle est admise assez largement par la communauté médicale et scientifique.

Il existe un certain nombre de substances reconnues comme étant des marqueurs biologiques/biochimiques du remodelage osseux. Toutefois, certaines obligent à recourir à des méthodes de mesure lourdes, peu

spécifiques, peu sensibles, leur dosage étant sujet à de fortes variations selon les conditions de conservation des échantillons biologiques.

Nous proposons ci-après une liste non exhaustive des marqueurs biologiques du remodelage osseux les plus utilisés et dont la mesure est également possible en utilisant des kits commerciaux (tab. 9.2).

Tableau 9.2 Marqueurs biologiques du remodelage osseux (formation et résorption) mesurables par kits commerciaux.

Marqueur	Méthode de mesure	Spécimen biologique	CV de la mesure inter/intra (%)	Sensibilité/Spécificité (%)
Formation				
BSAP	IRMA/ELISA	Sérum	6,2/35	56/83
OC	RIA/ELISA	Sérum	7,3/27	79/56
PICP	RIA/ELISA	Sérum	8,2/17	59-83/83-100
PINP	RIA/ELISA	Sérum	6,8-18	Inconnues
Résorption				
PYR	HPLC/ELISA	Urine	8,7/17	Inconnues
DPD	HPLC/ELISA	Urine	13,5/17	Inconnues
NTX	ELISA/ELISA	Urine/Sérum	17,2/45	65/67
CTX	RIA/ELISA	Sérum/Urine	8,7/17	OR : 1,94 (fractures)
ICTP	RIA	Sérum		
TRACP5b	RIA/ELISA	Sérum/Plasma	2,2/1,8	81,3/95

BSAP *(Bone Specific Alkaline Phosphatase) :* phosphatase alcaline osseuse spécifique.
OC *(osteocalcin) :* ostéocalcine.
PICP *(carboxy-terminal propeptide of type I collagen) :* C propeptide du collagène de type I.
PINP *(amino-terminal propeptide of type I collagen) :* N propeptide du collagène de type I.
PYR *(pyridinoline)* = pyridinoline-DPD *(deoxy-pyridinoline) :* deoxy-pyridinoline.
NTX *(amino-terminal telopeptide of type I collagen) :* N télopeptide du collagène de type I.
CTX *(carboxy-terminal telopeptide of type I collagen)* : C télopeptide du collagène de type I.
ICTP *(cross-linked C telopeptide of type I collagen) :* C télopeptide crosslinké du collagène I.
TRACP5b *(tartrate-resistant acid phosphatase 5b)* : phosphatase acide tartrate-résistante 5b.

III. Domaine et cadre d'utilisation des marqueurs biologiques du remodelage osseux

La mesure des taux sériques, plasmatiques ou urinaires des marqueurs biologiques du remodelage osseux permet d'apprécier de manière non invasive l'activité de formation et de résorption du tissu osseux. Dans des situations spécifiques ou en recherche clinique, on procédait auparavant à des biopsies de crête iliaque, technique invasive et non dénuée de risques, dont l'analyse histomorphométrique permettait d'avoir une idée du métabolisme par la mesure directe sur coupes histologiques de certains paramètres statiques et dynamiques. La mesure des marqueurs dans un échantillon de sérum ou d'urine a permis de s'affranchir de manière simple et dans la plupart des cas de cette technique invasive, ce qui a représenté une avancée très significative dans le domaine.

Rappelons que le remodelage osseux est le reflet de la santé métabolique de l'os, entité qui ne peut pas être évaluée facilement par le biais d'autres techniques comme la mesure du contenu minéral et/ou de la densité osseuse en utilisant la méthode DXA, par exemple.

La plupart des études cliniques qui ont utilisé ou intégré la mesure des marqueurs biologiques du remodelage osseux ont été effectuées auprès de patientes souffrant d'ostéoporose postménopausique et de femmes appariées non ménopausées. C'est donc ce collectif de femmes d'environ 50 ans et plus, situées dans la période de la ménopause, qui a fourni l'essentiel des données à disposition pour l'établissement des taux sériques ou urinaires de référence pour tous les marqueurs à disposition. Quelques études de suivi longitudinal en fonction de l'âge ont également permis de compléter les données de référence pour les âges extrêmes, à savoir pour les enfants, les adolescents, les jeunes adultes et les personnes âgées, mais les données à disposition ne sont souvent que partielles, c'est pourquoi en pratique, dans la plupart des cas, les marqueurs mesurés sont livrés avec les références aux taux circulants des collectifs de femmes préménopausées, et cela aussi bien chez l'homme que la femme.

La provenance de l'échantillon biologique pris en compte pour la mesure a aussi une certaine importance pour le diagnostic et le suivi. En effet, la variabilité biologique d'une mesure urinaire (indépendamment du

marqueur considéré), qui doit en règle générale encore être corrigée par le contenu en créatinine, est plus importante que celle d'une mesure sérique effectuée le matin à jeun. En revanche, la mesure d'un marqueur dans le sérum doit tenir compte des variations circadiennes et il faudra par exemple éviter de prélever du sang pour une détermination en fin d'après-midi alors que le taux circulant des marqueurs est au plus bas à ce moment de la journée. Ainsi, il est important d'effectuer le prélèvement sanguin (sérum, plasma) ou la récolte des urines (spot, urines des 2 h) le matin entre 7 h et 9 h, après avoir préalablement éliminé les urines de la nuit. Un échantillon sérique prélevé doit être stocké à + 4 °C avant d'être analysé et ne peut en aucun cas rester longtemps à température ambiante sur une paillasse, surtout en été, car le marqueur à mesurer sera très certainement dégradé et le résultat obtenu aberrant. Un échantillon d'urine abandonné sur une paillasse à la lumière ambiante ne sera également plus utilisable selon le marqueur qui est déterminé, par exemple Pyr ou D-Pyr, car les molécules de pontage du collagène de type I sont très sensibles aux UV qui les dégradent.

Pour peu que ces quelques précautions soient prises en compte lors des prélèvements et leur stockage et que le laboratoire qui effectue les mesures travaille de manière professionnelle, les résultats obtenus sont ensuite parfaitement utilisables en clinique.

Sans entrer dans le détail, les marqueurs biologiques/biochimiques du remodelage osseux présentent un large panel d'applications cliniques intéressantes, notamment dans les domaines suivants :

- aide à l'évaluation clinique, par exemple dans le domaine de la détermination du risque fracturaire, seul ou en combinaison avec les valeurs densitométriques et/ou celles du FRAX®, ou dans la prédiction de la réponse thérapeutique selon le niveau de remodelage avant le début du traitement ;
- aide au suivi sous traitement, que ce soit chez des patients traités avec des inhibiteurs de la dégradation osseuse (bisphosphonates, inhibiteurs du RANK-L, etc.) ou chez des patients traités par des stimulateurs de la formation osseuse (tériparatide, 1-34-rhPTH, etc.) ;
- aide à l'amélioration de l'adhérence thérapeutique chez les patients souffrant d'une maladie chronique telle que l'ostéoporose.

Les avantages liés à l'utilisation des marqueurs biologiques du remodelage par rapport à la mesure par DXA sont assez évidents. Le

résultat est simple à obtenir, rapide, non irradiant et peu cher ; l'examen peut de plus être répété après un laps de temps de 1, 3, 6, 12 mois selon les besoins, alors que la mesure par DXA nécessite un intervalle de temps d'au minimum 2 ans pour être interprétable.

Conclusion

Pour la pratique, on retiendra qu'un bilan du métabolisme osseux comprend certainement les éléments suivants :

- une évaluation du risque fracturaire absolu, notamment par l'utilisation du questionnaire validé par l'OMS FRAX®, qui est très simple d'utilisation, rapide, validé et disponible gratuitement dans presque toutes les langues parlées dans le monde ;
- la détermination basale des valeurs phosphocalciques sériques (Ca, PO_4, protéines totales, albumine) et urinaires (Ca/créatinine), puis celle de marqueurs biologiques du remodelage osseux. La recommandation est de choisir un marqueur de la résorption et un marqueur de la formation aisément dosables dans le cadre où on se trouve. Il ne sert à rien dans la plupart des cas de mesurer une batterie complète de marqueurs dont on ne saura ensuite pas interpréter les résultats !
- on complétera le bilan par une mesure de la densité minérale osseuse (DMO) en utilisant la technique de densitométrie biphotonique à rayons X (DXA) et en demandant au moins une analyse sur deux sites corporels, généralement au niveau vertébral lombaire (L2-L4) et à la hanche (hanche totale et col fémoral). Si une des localisations ci-dessus n'est pas utilisable pour la mesure (arthrose sévère, prothèses...), on la remplacera par la mesure de l'avant-bras non dominant. Une extension de la DXA pour l'analyse morphométrique vertébrale permet actuellement souvent d'obtenir le bilan fracturaire vertébral dans le même temps d'analyse, ce qui représente un complément très utile dans un bilan circonstancié.

L'ensemble de ces mesures repose donc actuellement sur des techniques totalement non invasives, mais néanmoins précises, ce qui n'était pas le cas encore il y a quelques décennies.

Références

Évaluation du risque fracturaire absolu par l'outil FRAX® : http://www.shef.ac.uk/FRAX/tool.

Garnero P. Marqueurs biologiques du remodelage osseux dans l'ostéoporose. *In :* de Vernejoul MC, Marie P, eds. Traité des maladies métaboliques osseuses de l'adulte. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 2008 : 64-74.

Kolta S, Fechtenbaum J, Roux C. La densitométrie osseuse par absorptiométrie biphotonique à rayons X (DXA). Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 2005.

Chapitre 10

Électroencéphalographie

Adrian G. Guggisberg, Armin Schnider

Les membranes neuronales sont capables de générer des courants. Elles utilisent des pompes ioniques pour maintenir une différence de potentiel entre l'espace intra et l'espace extracellulaire. L'activation d'un segment membranaire emmène une ouverture de canaux ioniques, ce qui produit un courant transmembranaire. La survenance différentielle de dépolarisations et repolarisations entre différents segments et régions produit en plus un flux ionique extracellulaire. Tous les courants d'un point dans le cerveau se superposent et produisent un potentiel relatif à un autre point de référence. La haute résistance de l'espace extracellulaire crée un champ de gradients de potentiels qui peut être détecté à la surface du crâne avec l'électroencéphalographie (EEG) [10.1].

Les contributeurs principaux au signal mesuré par l'EEG sont les potentiels postsynaptiques. Ils sont générés quand les synapses de neurones afférents activent les canaux ioniques dans la membrane sous-synaptique, ce qui produit une différence de potentiel avec d'autres segments membranaires adjacents. À la surface, nous ne pouvons détecter des fluctuations de potentiel que si de nombreuses synapses sont activées ou inhibées de façon synchrone [10.1].

Depuis le premier enregistrement chez l'homme en 1924, l'EEG est devenue l'un des outils principaux pour le diagnostic et le monitoring clinique en neurologie ainsi que pour l'investigation de processus neuraux en neurosciences.

I. EEG standard

Un enregistrement EEG se fait classiquement avec 21 électrodes placées sur le crâne selon le système international 10-20. Il est important de tester la réactivité de l'EEG à l'ouverture des yeux ainsi que, chez le patient comateux, à la stimulation auditive et douloureuse. En cas de suspicion de crises épileptiques, des passages en hyperventilation, sous stimulation lumineuse intermittente et en sommeil peuvent être enregistrés afin d'augmenter la sensibilité de l'examen pour mettre en évidence des signes irritatifs.

A. Crises épileptiques et état de mal

Les manifestations épileptiques ou épileptiformes sont des complications fréquentes chez les patients cérébrolésés qui peuvent se manifester lors de programmes de rééducation. L'EEG est l'examen de choix pour le bilan et le suivi de ces patients. Le but classique d'une EEG est de confirmer la suspicion clinique d'une épilepsie. Cependant, la sensitivité d'un seul enregistrement de 20 à 30 minutes est basse ; dans l'intervalle interictal, on ne retrouve des signes irritatifs que chez environ la moitié des patients. L'EEG n'est donc pas appropriée pour un *screening* mais doit être réalisée de façon ciblée chez les patients avec suspicion clinique. Dans ce cas, la sensibilité peut être augmentée avec des enregistrements répétitifs, au sommeil, et idéalement sur plusieurs jours [10.2].

Si l'EEG met en évidence des décharges épileptiformes lues par un épileptologue expérimenté, la valeur prédictive positive pour que le patient souffre d'une épilepsie est de plus de 95 %. En outre, l'EEG permet de classifier les types d'épilepsies et de suivre l'évolution sous traitement [10.2, 10.3].

Un état de mal est défini comme une activité épileptique continue sur plus de 5 min sur 30 ou par la survenue de 2 crises ou plus sans reprise interictale de la conscience, et demande en général une prise en charge en soins intensifs à cause d'une mortalité élevée. Il est important de noter que les états de mal peuvent se présenter par des états confusionnels et des

troubles de la conscience sans convulsions. Ces états de mal non convulsifs sont associés à une mortalité plus importante, pouvant aller jusqu'à 90 % dans les 30 premiers jours, en fonction de l'étiologie. Une suspicion clinique doit être relevée en particulier en cas de troubles de conscience, surtout s'ils sont fluctuants, de mouvements oculaires anormaux, et de présence de facteurs de risque pour crise épileptique. L'EEG est le seul moyen permettant de faire le diagnostic et doit être obtenue en urgence [10.4].

B. Troubles de vigilance et état confusionnel

L'EEG peut contribuer à éclaircir l'étiologie de troubles de vigilance et d'états confusionnels :

- un ralentissement avec présence d'ondes triphasiques est typique d'une encéphalopathie métabolique ou toxique d'origine non spécifique ;
- les décharges épileptiques sont en faveur d'un état de mal, mais peuvent aussi survenir dans un contexte toxicométabolique. Une évolution avec accélération et décélération des décharges épileptiques ainsi qu'une amélioration clinique après application d'un bolus de benzodiazépines font pencher vers une origine épileptique ;
- la prise de substances psychoactives peut se traduire par des manifestations à l'EEG : les benzodiazépines et les barbituriques se manifestent par des rythmes rapides, les neuroleptiques par un ralentissement et des paroxysmes généralisés d'ondes lentes ou de pointes. Une intoxication produit un ralentissement puis une suppression de l'activité de fond ;
- les graphoéléments physiologiques du sommeil indiquent une hypersomnolence d'origine non spécifique ;
- les pathologies focales intraparenchymateuses peuvent se manifester par des foyers de ralentissement et, en cas de processus aigus avec hyperexcitabilité, par des potentiels périodiques latéralisés épileptiformes (PLED). Les hématomes sous-duraux peuvent être associés à une réduction ipsilatérale d'amplitude.

C. Coma

Chez les patients comateux après arrêt cardiorespiratoire ou traumatisme craniocérébral (TCC), l'EEG obtenue au moins 12 à 24 heures après le début du coma peut donner des informations complémentaires sur le pronostic. En particulier, une activité de fond plate, une activité delta de basse amplitude et une absence de réactivité après la stimulation nociceptive ou auditive ont été associées à une issue néfaste pour autant que les médicaments sédatifs aient été arrêtés depuis suffisamment de temps. Cependant, le pronostic ne doit pas reposer uniquement sur l'examen EEG ; s'il est combiné avec des réflexes tronculaires pathologiques ou avec une absence bilatérale de potentiels évoqués somesthésiques (PES), on peut atteindre une valeur prédictive de 100 % [10.5].

II. Potentiels évoqués

Les potentiels évoqués (PE) représentent la réponse du système nerveux central à une stimulation extérieure ou à un événement cognitif interne. Comme les changements de potentiel sont généralement très faibles, l'enregistrement EEG est réalisé un grand nombre de fois pendant une période fixe relative à une même tâche ou une stimulation répétée. Le calcul de la moyenne des répétitions permet de séparer les réponses neurales de l'activité de fond et du bruit. Les pics successifs d'un PE sont numérotés, la désignation des déflexions négatives commençant avec N, les déflexions positives avec P.

A. Conduction centrale

Les PE résultant d'une stimulation sensorielle (somesthésique, auditive ou visuelle) permettent d'investiguer les voies centrales afférentes. Il est aussi possible d'étudier les voies motrices efférentes en stimulant le cortex moteur avec une bobine magnétique et enregistrant la réponse musculaire non avec l'EEG mais avec l'électromyogramme (EMG). Une latence

allongée et/ou une réduction de l'amplitude des pics précoces indiquent une pathologie centrale démyélinisante ou axonale sur le trajet des voies affectées. Les PE permettent aussi de quantifier l'évolution des atteintes sous traitement.

B. Coma et état végétatif

Les PE peuvent contribuer à l'estimation du pronostic chez les patients avec troubles de conscience prolongés. Une absence bilatérale des pics N20 du PES est un marqueur bien établi pour un pronostic défavorable, avec une valeur prédictive de près de 100 %. Les potentiels évoqués auditifs (PEA) précoces évaluent la fonction du tronc cérébral ; leur absence est associée à un mauvais pronostic. La présence de potentiels cognitifs (*mismatch negativity* et P300, par exemple) est associée à une amélioration imminente de l'état d'éveil [10.6]. L'EEG n'est en revanche pas assez fiable pour le diagnostic de mort cérébrale avant la transplantation d'organes.

C. Processus cognitifs

Les PE ont été utilisés extensivement pour investiguer le déroulement neural des processus cognitifs. Leur excellente résolution temporelle permet surtout d'éclaircir la dynamique temporelle du traitement neural et des pathologies associées.

III. EEG à haute densité et analyse de source

Le progrès technique au niveau des systèmes d'acquisition ainsi qu'au niveau de l'analyse quantitative des signaux permet aujourd'hui d'enregistrer des EEG avec beaucoup plus d'électrodes (64 à 256 au lieu de 21) et de reconstruire les sources corticales des potentiels captés à la

surface [10.7]. Il devient donc possible de localiser avec plus de précision l'activité neuronale pathologique ou physiologique et de la mettre en relation avec la structure cérébrale visualisée en imagerie. Actuellement, cela trouve son application clinique surtout dans le bilan préopératoire des patients avec épilepsie partielle résistante à la pharmacothérapie ou avec tumeurs cérébrales. Dans le premier cas, l'EEG à haute densité peut localiser le tissue épileptogène générant les décharges épileptiques. Chez les patients avec tumeurs cérébrales, elle peut aider à localiser les régions cérébrales éloquentes qui doivent être préservées pour éviter des déficits neurologiques postopératoires.

Cette méthode permet aussi de déterminer les processus corticaux à la base de troubles cognitifs après lésion cérébrale et dans l'évolution. Par exemple, la récupération d'une anomie (trouble de dénomination) après un accident vasculaire cérébral peut être associée à une « normalisation » relative de l'activité cérébrale, mais aussi à une activation alternative [10.8]. Dans le cas de l'amnésie, l'encodage ainsi que la récupération d'informations suivent des processus différents de l'activation normale : les patients échouent à activer des réseaux neuronaux distribués [10.9]. Cette observation signale le besoin de développer des méthodes alternatives de mémorisation lors de la rééducation d'une amnésie. La méthode permet aussi d'étudier des processus cognitifs physiologiques à la base de, par exemple, l'exploration spatiale [10.10], le stockage [10.11] et le filtrage d'informations en mémoire [10.12]. Enfin, l'EEG à haute densité a récemment été utilisée pour mesurer la communication parmi les réseaux neuronaux. Les lésions cérébrales perturbent le synchronisme des oscillations aux fréquences alpha (8-12/s) entre les régions cérébrales. Moins les oscillations alpha d'une région cérébrale sont synchronisées aux autres régions, moins le patient est capable d'effectuer les tâches correspondantes (par exemple, produire des mots dans le cas de l'aire de Broca). Le synchronisme des oscillations EEG est donc un marqueur qui permet de suivre l'organisation fonctionnelle du cerveau sous thérapie et donc d'avoir accès à la plasticité des réseaux neuronaux [10.13].

IV. Magnétoencéphalographie

Des lois physiques exigent que le courant électrique au niveau des neurones produise non seulement un champ électrique mesuré par l'EEG mais aussi un (minuscule) champ magnétique. Ce dernier peut être détecté par la magnétoencéphalographie (MEG) en utilisant des centaines de bobines supraconductrices distribuées régulièrement au-dessus du crâne. Comme les champs électriques et magnétiques sont hautement interdépendants, la MEG donne généralement des informations sur l'activité neurale avec une précision similaire à l'EEG à haute densité. Néanmoins, il existe trois différences notables entre les deux techniques. Tout d'abord, la MEG a un avantage pratique puisqu'elle ne nécessite pas de positionnement d'électrodes sur le crâne des patients, mais au prix de coûts d'acquisition et de maintenance multipliés par rapport à l'EEG. Ensuite, la MEG capte préférentiellement les courants tangentiels à la surface du crâne, tandis que l'EEG est maximalement sensible aux courants perpendiculaires. Les deux techniques sont donc idéalement combinées afin d'optimiser la sensitivité à toutes les directions de courant. Enfin, les champs magnétiques sont beaucoup moins affectés par les inhomogénéités et anisotropies des différents tissus dans et autour du cerveau que les champs électriques. La MEG est donc particulièrement utile chez les patients avec dégât crânien ou après craniectomie chez lesquels il est difficile de créer des modèles adéquats de configuration du crâne [10.14, 10.15].

Références

[10.1] Buzsaki G, Anastassiou CA, Koch C. The origin of extracellular fields and currents. EEG, ECoG, LFP and spikes. Nat Rev Neurosci 2012 ; 13 : 407-20.

[10.2] Mothersill IW, Cenusa M, Bothman J, Kronauer H, Hilfiker P, Grunwald T. A reappraisal of the value of interictal EEG findings in diagnosing epilepsy plus a critical review of controversial â€œnormal variantsâ€ω, utilising long-term ambulatory EEG recordings. Schweiz Arch Neurol Psychiatr 2012 ; 163 : 11-8.

[10.3] Binnie CD, Stefan H. Modern electroencephalography : its role in epilepsy management. Clin Neurophysiol 1999 ; 110 : 1671-97.

[10.4] Brenner RP. Is it status ? Epilepsia 2002 ; 43 (Suppl 3) : 103-13.

[10.5] Rossetti AO, Oddo M, Logroscino G, Kaplan PW. Prognostication after cardiac arrest and hypothermia : a prospective study. Ann Neurol 2010 ; 67 : 301-7.

[10.6] Bruno MA, Vanhaudenhuyse A, Thibaut A, Moonen G, Laureys S. From unresponsive wakefulness to minimally conscious PLUS and functional locked-in syndromes : recent advances in our understanding of disorders of consciousness. J Neurol 2011 ; 258 : 1373-84.

[10.7] Michel CM, Murray MM, Lantz G, Gonzalez S, Spinelli L, Grave de PR. EEG source imaging. Clin Neurophysiol 2004 ; 115 : 2195-222.

[10.8] Laganaro M, Morand S, Schwitter V, Zimmermann C, Schnider A. Normalisation and increase of abnormal ERP patterns accompany recovery from aphasia in the post-acute stage. Neuropsychologia 2008 ; 46 : 2265-73.

[10.9] Barcellona-Lehmann S, Morand S, Nahum L, Gabriel D, Bindschaedler C, Schnider A. Abnormal cortical network activation in amnesia. Brain Topogr 2010 ; 23 : 72-81.

[10.10] Ptak R, Camen C, Morand S, Schnider A. Early event-related cortical activity originating in the frontal eye fields and inferior parietal lobe predicts the occurrence of correct and error saccades. Hum Brain Mapp 2011 ; 32 : 358-69.

[10.11] James C, Morand S, Barcellona-Lehmann S, Schnider A. Neural transition from short to long term memory : an ERP study. Hippocampus 2009 ; 19 : 371-8.

[10.12] Schnider A, Valenza N, Morand S, Michel CM. Early cortical distinction between memories that pertain to ongoing reality and memories that don't. Cereb Cortex 2002 ; 12 : 54-61.

[10.13] Dubovik S, Pignat JM, Ptak R, Aboulafia T, Allet L, Gillabert N *et al*. The behavioral significance of coherent resting-state oscillations after stroke. Neuroimage 2012 ; 61 : 249-57.

[10.14] Malmivuo J. Comparison of the properties of EEG and MEG in detecting the electric activity of the brain. Brain Topogr 2012 ; 25 : 1-19.

[10.15] Barkley GL. Controversies in neurophysiology. MEG is superior to EEG in localization of interictal epileptiform activity : Pro. Clin Neurophysiol 2004 ; 115 : 1001-9.

Chapitre 11

Électroneuromyographie

François-Charles Wang, Marguerite Foidart-Dessalle, Alex Chantraine

I. Buts de l'ENMG

Ces buts sont multiples :

- confirmer ou infirmer une hypothèse clinique d'atteinte du système nerveux périphérique ;
- préciser le site lésionnel : proximal (corps neuronaux moteurs et/ou sensitifs, une ou plusieurs racines nerveuses), distal focal (mononeuropathie plexuelle ou tronculaire), distal diffus (polyneuropathie, mononeuropathie multiple) ;
- quantifier les répercussions fonctionnelles d'une pathologie connue ou révélée par l'ENMG ;
- montrer ce qu'aucun autre examen ne peut montrer : un ralentissement de la conduction nerveuse focal (syndrome canalaire), inhomogène/plurisegmentaire (polyradiculonévrite), homogène/diffus (neuropathie démyélinisante héréditaire) ou longueur-dépendant (neuropathie avec production d'anti-MAG) ; un bloc de la conduction nerveuse (syndrome canalaire, neuropathies dysimmunes) ; un bloc de la transmission neuromusculaire (décrément myasthénique) ou un simple retard de la transmission neuromusculaire (*jitter* augmenté lors de l'étude en fibre unique) [11.1] ; un bloc musculaire (inexcitabilité membranaire des canalopathies musculaires) [11.2] ; une perte axonale

chronique ou des décharges myotoniques infracliniques ; une réduction du nombre d'UM (techniques MUNE/ENUM) [11.3] ;
- répondre à des questions spécifiques : séquelle de radiothérapie ou récidive tumorale ? Myopathie cortisonique ou poussée de myosite ? La majoration des plaintes sensitives est-elle secondaire à la récupération ou à l'aggravation de la neuropathie ?
- permettre le suivi objectif/quantitatif d'une pathologie.

L'EMG de surface participe également à la mise au point des mouvements anormaux (tremblements, myoclonies...) et à l'étude de la posture, de la marche et de la gestuelle (cinésiologie) [11.4, 11.5].

Enfin, sur le plan thérapeutique, l'EMG constitue un guide très utile pour les injections de toxine botulique.

II. Électroneuromyographes

Les premiers électromyographes sont apparus après la Seconde Guerre mondiale. Depuis, ils n'ont cessé de se moderniser, mais le principe est toujours le même. Un système de détection, par électrodes-aiguilles ou électrodes de surface, capte des signaux (électrophysiologiques + bruit de fond) qui sont transmis par des fils (câbles) à un système d'amplification (préamplificateur/amplificateur). Le bruit de fond, constitué notamment par les interférences relatives aux câbles d'alimentation (50 Hz), les ondes radio ou TV, les lampes..., est plus grand que les signaux physiologiques. Grâce au système d'amplification différentielle, les signaux captés de façon identique par les électrodes active et de référence (bruit de fond) sont rejetés, tandis que ce qui est capté spécifiquement par l'électrode active (signal physiologique) est amplifié. Ensuite, le signal est filtré pour éliminer le bruit de fond résiduel, pour autant que sa fréquence diffère de la fréquence du signal électrophysiologique que l'on souhaite étudier. Un bande passante spécifique, comprise entre le filtre passe-haut et le filtre passe-bas, est définie pour chacun des signaux enregistrés en ENMG (par exemple, entre 20 Hz et 10 kHz pour l'EMG classique). Enfin, le signal est digitalisé par la technique d'échantillonnage autorisant le traitement

numérique (filtres digitaux), les analyses directes et la mise en mémoire. La mise en forme des signaux électrophysiologiques est à la fois graphique (sur l'écran d'un ordinateur) et sonore (au travers d'une ou plusieurs enceintes acoustiques).

Les techniques de stimulodétection ont recours à une stimulation nerveuse électrique percutanée. L'électroneuromyographe est donc doté d'un stimulateur électrique qui délivre un courant rectangulaire continu d'une durée comprise entre 0,01 et 1 ms et dont l'intensité maximale est habituellement de 100 mA.

III. EMG

L'EMG consiste à introduire une électrode-aiguille dans un muscle et à capter l'activité électrique générée par les fibres musculaires (FM), d'une part au repos et d'autre part lors d'un effort de contraction musculaire volontaire. La contraction musculaire est secondaire au recrutement des unités fonctionnelles du muscle, à savoir les unités motrices (UM). Le concept d'UM revient à Liddell et Sherrington [11.6]. Une UM est formée par un motoneurone, son axone et les ramifications axonales de cet axone qui innervent chacune une FM. L'activation volontaire d'un motoneurone ou la stimulation électrique de son axone provoque la contraction de toutes les FM de l'UM correspondante. Chacune de ces FM est le siège d'un potentiel d'action. Un potentiel d'unité motrice (PUM) est formé par la sommation de ces activités électriques élémentaires plus ou moins synchronisées.

En 1929, Adrian et Bronck [11.7] inventent l'électrode-aiguille coaxiale grâce à laquelle l'enregistrement des PUM est rendu possible. De nos jours, l'EMG est réalisée à l'aide d'électrodes-aiguilles concentriques disposables (usage unique). Un filament en platine, nickel-chrome ou acier-inox de 0,15 mm de diamètre est isolé d'une canule métallique de 0,46 mm de diamètre (surface d'enregistrement = 0,07 mm^2) ou de 0,3 mm de diamètre (surface d'enregistrement = 0,02 mm^2) pour les muscles de la face. Toute la surface extérieure de l'aiguille est influencée par les charges

électriques du grand nombre de FM qui sont dans son voisinage, et se comporte donc comme une électrode globale ou de référence, tandis que l'extrémité du filament central n'est influencée que par la portion des FM situées sous elle, soit environ 15-40 FM.

La réalisation et l'interprétation de l'EMG, au contraire des techniques de stimulodétection, restent globalement conformes à ce qu'elles étaient au début du XXe siècle. Une part de subjectivité persiste. Le plus souvent, l'analyse des tracés EMG reste qualitative ou au mieux semi-quantitative [11.8-11.10]. Dès lors, avant de prétendre à une bonne pratique, cette étape de l'examen ENMG, qui est le temps essentiel du diagnostic de certaines pathologies, dont les radiculopathies et les myopathies, demande une longue formation avec des maîtres qualifiés et beaucoup d'expérience.

A. EMG au repos

Le muscle normal au repos est électriquement silencieux. Néanmoins, à l'introduction de l'électrode-aiguille dans le muscle, il est normal d'enregistrer une brève activité électrique (150 à 300 ms), correspondant à la décharge répétitive d'une dizaine de FM. Il s'agit de l'activité d'insertion. Il est également normal, lorsque l'aiguille se trouve à proximité des plaques motrices, d'enregistrer soit des potentiels d'irritation nerveuse (bruit de crépitement de graisse dans une friteuse), soit une activité de plaque motrice (bruit de mer dans un coquillage). Enfin, quand le sujet est insuffisamment relâché, on enregistre une activité tonique.

En revanche, dans certaines conditions pathologiques (dénervation motrice active, myosite, dystrophie musculaire), des fibrillations peuvent être enregistrées. Ces fibrillations correspondent à des potentiels d'action générés spontanément par des FM séparées de leur terminaison axonale. Cette activité de repos anormale est caractérisée par des potentiels de FM isolés de 1 à 2 ms de durée, d'une amplitude inférieure à 1 mV, de morphologie le plus souvent biphasique (phase positive initiale), évoquant un bruit de pluie sur un toit métallique. Les fibrillations doivent être distinguées d'artéfacts tels que les parasites électrostatiques ou l'artéfact de pacemaker. Les fibrillations apparaissent avec un certain délai. Plus le site lésionnel est proche de la musculature explorée, plus ce délai est

court. Par exemple, dans la pathologie cervicale, des fibrillations peuvent être détectées dans la musculature paravertébrale dès le sixième ou septième jour, alors qu'il faudra trois semaines ou plus au niveau des muscles distaux des membres. Avec le temps, les fibrillations disparaissent, soit en raison de la réinnervation des FM dénervées, soit par perte de réactivité musculaire. Lorsque le processus lésionnel est lentement évolutif ou se limite à une démyélinisation, les fibrillations peuvent ne jamais apparaître.

Les fibrillations sont le témoin d'une hyperexcitabilité des FM. Cette hyperexcitabilité peut également se traduire par d'autres activités de repos pathologiques. Les pointes positives sont également des potentiels indépendants (déflection positive à front raide suivie d'une déflection négative plus lente, de 10 à 50 ms de durée, de moins de 1 mV en amplitude, bruit mat) qui accompagnent habituellement les fibrillations. Les décharges répétitives simples (ou décharges pseudomyotoniques) et les décharges répétitives complexes sont des décharges répétitives (train de potentiels de FM) avec un début et une fin brusques, observées lors de certains processus neurogènes et myogènes (bruit de bateau à moteur). Les salves myotoniques sont également des décharges répétitives caractérisées par une fluctuation de l'amplitude et de la fréquence interne de décharge (bruit de mobylette au démarrage). Ces décharges sont la traduction électrique des myotonies cliniques (maladie de Steinert, PROMM, canalopathies musculaires).

Les autres activités pathologiques de repos correspondent à une hyperexcitabilité nerveuse donnant lieu à la décharge spontanée d'UM, ou d'une partie de l'UM, sous la forme de potentiels indépendants (fasciculations) ou répétitifs (doublets, triplets, multiplets, décharges myokymiques, salves neuromyotoniques) ou encore de crampes. Ces activités de repos sont observées dans les neuronopathies motrices (sclérose latérale amyotrophique, maladie de Kennedy), dans les neuropathies axonales (radiculopathies, plexopathies postradiques), dans les neuropathies démyélinisantes (MMN) et les syndromes d'activité continue des UM (syndrome d'Isaac).

B. EMG lors de la contraction musculaire volontaire

Lorsqu'une UM est recrutée volontairement, les différences de potentiel générées au niveau de chaque FM participent à la formation du PUM. Si l'effort de contraction volontaire reste modéré, ces PUM sont identifiables et analysables en termes d'amplitude, de durée et de morphologie. Lorsque l'intensité de contraction musculaire augmente, chaque UM est recrutée à une plus grande fréquence (recrutement temporel habituellement inférieur à 20-30 Hz) et le nombre d'UM recrutées augmente aussi (recrutement spatial), ce qui conduit à un enrichissement en PUM des enregistrements.

En cas de perte axonale motrice, le nombre d'UM fonctionnelles est réduit, avec pour conséquence une diminution du recrutement spatial (appauvrissement des tracés de contraction volontaire) et une tentative de compensation par augmentation du recrutement temporel des UM saines (fréquence de décharge individuelle accélérée). Ensuite, par la mise en jeu précoce (parfois dès le 4e jour postlésionnel) des processus de réinnervation collatérale (des UM dénervées par les ramifications axonales des UM encore fonctionnelles), la morphologie des PUM change. D'abord polyphasiques, avec plus de 4 phases ou plus de 3 croisements avec la ligne de base (réinnervation débutante immature), les PUM deviennent ensuite de grande amplitude, de plus de 3 mV en moyenne, et de longue durée, de plus de 15 ms en moyenne (réinnervation collatérale mature), et ce de façon définitive. Dans ce cas de figure, le principe de Henneman [11.11], à savoir que les petites UM sont recrutées avant les grandes, n'est plus respecté *sensu stricto*. En effet, suite à la réinnervation collatérale, un petit motoneurone peut innerver un nombre de FM très augmenté et donner un très grand PUM pour un effort modéré de contraction. Lors de la contraction musculaire maximale, l'amplitude du tracé volontaire (enveloppe) est augmentée, puisque la taille des PUM qui le compose est elle-même augmentée. C'est la distribution anatomique des anomalies enregistrées qui permet de distinguer les atteintes radiculaires ou médullaires des atteintes plexuelles ou tronculaires.

Dans les atteintes centrales, en particulier en cas de syndrome pyramidal, l'appauvrissement des tracés de contraction volontaire ne s'accompagne pas d'accélération de la fréquence de décharge des UM restant fonctionnelles. Les PUM conservent une taille dans les limites de la normale et lors de la contraction musculaire maximale, l'amplitude du tracé volontaire reste également normale.

Les myopathies sont principalement caractérisées par une réduction du nombre des FM au sein des UM, ce qui induit une diminution des capacités fonctionnelles des UM. Lors des efforts modérés de contraction musculaire volontaire, le recrutement spatial et temporel est anormalement élevé et les tracés EMG sont anormalement riches pour l'effort développé. Les PUM voient leur taille diminuer en amplitude et en durée par perte ou blocage fonctionnel d'une partie des FM. Les PUM peuvent également, comme dans les processus neurogènes, être polyphasiques. Ce polyphasisme est lié à la variabilité du diamètre des FM. Lors de la contraction musculaire maximale, l'amplitude du tracé volontaire est diminuée en raison de la réduction de taille des UM.

IV. Techniques de stimulodétection

En 1850, von Helmholtz [11.12] mesure la première vitesse de conduction nerveuse motrice et l'évalue à 60 m/s pour le nerf médian chez l'homme. Néanmoins, les premières applications cliniques de l'étude de la conduction nerveuse motrice, ou neurographie motrice, datent des années 1940-1950, et elle sera appliquée en routine dans les années 1950-1960. Concernant la conduction nerveuse sensitive, ou neurographie sensitive, il faudra attendre le développement des appareils de moyennage de signaux [11.13] pour que cette méthodologie soit utilisée en routine.

A. Neurographie sensitive

Le principe de cette technique consiste à appliquer, sur le trajet d'un nerf sensitif ou mixte (sensitif et moteur), une stimulation nerveuse percutanée à l'aide d'une paire d'électrodes de surface (cathode/anode), dont l'intensité est progressivement augmentée pour activer l'ensemble des axones du tronc nerveux étudié (stimulation supramaximale), et de détecter les potentiels d'action évoqués par une autre paire d'électrodes de surface (active/référence) placées sur le trajet du nerf soit en amont

(réponse orthodromique), soit en aval (réponse antidromique) du site de stimulation.

Il s'agit d'un potentiel de nerf. La neurographie sensitive de surface n'est réalisable que pour les nerfs dont une partie au moins de leur trajet est suffisamment superficielle. Pour les structures nerveuses plus profondes, la détection et/ou la stimulation de surface peuvent être remplacées par des électrode-aiguilles [11.14]. Ces techniques, pourtant intéressantes et performantes, ne sont plus guère utilisées en ENMG de routine.

Les techniques neurographiques des nerfs sensitifs n'explorent que les fibres proprioceptives Ia de gros calibre. Les neuropathies touchant préférentiellement les fibres myélinisées de petit calibre et les fibres amyéliniques (amylose, neuropathies dysautonomiques diabétiques) échappent donc à ces techniques. Dès lors, lorsqu'une ENMG reste dans les limites de la normale, alors que les données cliniques suggèrent très clairement une neuropathie périphérique, il est recommandé de recourir à des méthodes neurophysiologiques d'exploration spécifique des petites fibres (inférieures à 6 µm de diamètre) telles que le réflexe cutané sympathique [11.15], les variations de l'espace RR de l'électrocardiogramme [11.16] et les potentiels évoqués par stimulation laser [11.17].

Les paramètres d'analyse des réponses évoquées sensitives sont l'amplitude et la latence. L'amplitude (µV), ou surface (µV/ms), est principalement le reflet du nombre d'axones qui participent à la réponse. La latence mesure le temps (ms) qui s'écoule entre la stimulation nerveuse et la détection du potentiel sensitif. La vitesse de conduction sensitive (m/s) est calculée en divisant la distance entre la cathode et l'électrode détectrice active par la latence. La latence et la vitesse de conduction apprécient essentiellement la qualité de la conduction nerveuse saltatoire.

B. Neurographie motrice

Dans l'étude neurographique du système moteur, ce ne sont pas des potentiels de nerf qui sont étudiés, mais des potentiels musculaires. Deux types de réponses motrices sont étudiés, la réponse directe M et la réponse indirecte F.

1. Réponse M

La réponse M correspond au potentiel d'action moteur capté au niveau d'un muscle suite à la dépolarisation électrique orthodromique (dans le sens physiologique de la transmission des influx nerveux moteurs) d'un ou plusieurs axones moteurs innervant ce muscle. Lorsque tous les axones moteurs sont activés, la réponse M est dite supramaximale (potentiel d'action global musculaire, ou PAGM). L'enregistrement bipolaire de la réponse M est assuré par une paire d'électrodes de surface dont l'une est placée sur le point moteur musculaire (électrode active) et l'autre à distance sur l'extrémité tendineuse du muscle ou sur une surface osseuse (électrode de référence). Le nerf moteur ou mixte est activé par un stimulus électrique percutané. Seuls les muscles les plus superficiels sont accessibles à une étude de surface. Pour les muscles plus profondément situés, une électrode-aiguille est alors nécessaire (exemple : muscle sus-épineux).

Les paramètres d'analyse des réponses M sont également l'amplitude et la latence. L'amplitude (mV), ou la surface (mV/ms), est tributaire du nombre d'UM et de la taille de chacune d'elles. La latence mesure le temps entre la stimulation et la détection musculaire et dépend donc du délai de transmission nerveuse, neuromusculaire et musculaire. Pour connaître la vitesse de conduction nerveuse motrice (m/s), il est donc nécessaire de stimuler le tronc nerveux en deux sites (distal et proximal) et de soustraire la latence distale motrice (ms) de la latence proximale motrice (ms) pour éliminer le délai commun de transmission neuromusculaire et musculaire. La vitesse de conduction motrice est calculée en divisant la distance entre les deux sites de stimulation par cette différence de latence.

2. Réponse F

La réponse F est une réponse motrice générée par la stimulation électrique d'un tronc nerveux périphérique induisant la dépolarisation antidromique (en sens opposé à la propagation physiologique des influx nerveux) des axones moteurs α qui gagne la corne antérieure de la moelle où certains motoneurones, en fonction de leur niveau d'excitabilité, génèrent un nouveau potentiel d'action transmis de façon orthodromique et enregistré au niveau musculaire sous forme d'une réponse motrice indirecte (dont la latence diminue lorsque le site de stimulation est plus proximal ou s'éloigne de l'électrode détectrice active), tardive (survenant après la réponse M), de longue latence. Ce sont Magladery et McDougal

[11.18] qui, les premiers, ont observé ces réponses tardives au niveau du pied chez l'homme, d'où leur appellation (F pour *foot*). Dawson et Merton [11.19] ont ensuite démontré que celles-ci ne résultaient pas d'un réflexe, mais de la décharge des motoneurones suite à leur activation rétrograde par des volées d'influx centripètes.

Les conditions techniques d'enregistrement sont identiques à celles des réponses M. Les paramètres d'analyse des réponses F sont nombreux : latences minimales, moyennes ou maximales, chronodispersion, amplitude, morphologie, persistance. C'est néanmoins la latence minimale (sur un minimum de 7 réponses F) qui reste le paramètre le plus fiable et le plus utilisé. Ce paramètre est un indicateur très sensible de la vitesse de conduction motrice le long de tout le système nerveux périphérique, tant dans sa partie distale que proximale [11.20].

C. Réflexologie : réponses H, T et réflexe de clignement

Les réponses H résultent d'un réflexe monosynaptique dont l'afférence est constituée par les fibres proprioceptives Ia qui entraînent la décharge efférente des motoneurones spinaux. Chez la majorité des sujets, un réflexe H peut être facilement obtenu au repos au niveau des muscles soléaire, quadriceps et fléchisseur radial du carpe. L'amplitude et la latence sont une fois encore les deux paramètres d'analyse de ces réponses réflexes.

Comme pour la réponse F, l'intérêt du réflexe H réside dans l'évaluation de la conduction nerveuse proximale. Le réflexe H est également utile dans l'évaluation des neuropathies qui touchent préférentiellement les fibres proprioceptives Ia.

Le réflexe T n'est pas encore utilisé en routine dans les laboratoires d'ENMG. Il correspond à l'enregistrement électrophysiologique des réflexes ostéotendineux. Le tendon est étiré par percussion à l'aide d'un marteau connecté à l'électromyographe, ce qui déclenche la trace d'enregistrement, de façon synchronisée au contact tendineux. La réponse réflexe est détectée par un enregistrement musculaire de surface. L'intérêt réside dans le fait que, contrairement aux réponses H, tous les réflexes ostéotendineux évoqués sur le plan clinique sont potentiellement quantifiables par cette méthodologie [11.21].

Le réflexe de clignement explore la boucle réflexe trijéminofaciale. La composante R1 est disynaptique, l'afférence étant tactile (nerf sus-orbitaire) avec un seul interneurone au niveau du pont du tronc cérébral. La composante R2 est multisynaptique, l'afférence étant nociceptive (nerf sus-orbitaire) avec un trajet descendant dans le noyau spinal du trijumeau et une remontée dans la réticulée bulbaire vers les 2 noyaux moteurs, ipsi et controlatéral (R2'), du nerf facial. L'étude du réflexe de clignement est principalement indiquée lors du bilan d'une paralysie faciale, dans les atteintes du tronc cérébral et du nerf trijumeau et dans une moindre mesure dans l'exploration de certaines neuropathies périphériques, dont les polyradiculonévrites.

V. EMG de surface

Dans l'étude des mouvements anormaux, l'enregistrement simultané de plusieurs muscles à l'aide d'électrodes de surface, en utilisant un électromyographe à plusieurs canaux, permet d'en caractériser la fréquence ainsi que la chronologie de la mise en jeu des contractions musculaires.

Dans les systèmes 3D d'analyse du mouvement, l'électromyographie de surface, couplée à des enregistrements cinématiques par caméras multiples et cinétiques sur plateforme de force, permet de situer le rôle de la contraction musculaire dans le mouvement.

Les techniques d'électromyographie de surface sont en cours de codification et restent encore l'apanage de laboratoires de recherche [11.22].

VI. Méthodologie et valeurs de références

Ce sujet crucial dans notre pratique quotidienne ne peut qu'être évoqué dans le présent chapitre consacré à l'ENMG, et nous renvoyons le lecteur au compte rendu de la table ronde des XVe Journées francophones d'électroneuromyographie [11.22].

Références

[11.1] Sanders DB, Stålberg E. AAEM minimograph #25 : single-fiber electromyography. Muscle Nerve 1996 ; 19 : 1069-83.

[11.2] Fournier E, Arzel M, Sternberg D, Vicart S, Laforet P, Eymard B *et al*. Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. Ann Neurol 2004 ; 56 : 650-61.

[11.3] McComas AJ, Fawcett PR, Campbell MJ, Sica RE. Electrophysiological estimation of the number of motor units within a human muscle. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1971 ; 34 : 121-31.

[11.4] Bouisset S, Maton B. Genèse et signification de l'EMG global. *In :* Muscles, postures et mouvement. Paris : Herman – Éditeurs des sciences et des arts, 1995 : 735 p.

[11.5] Giannini S, Catani F, Benedetti MG, Leardini A. Gait analysis. Methodologies and clinical applications. Amsterdam : IOS Press, 1994 : 285 p.

[11.6] Liddell EGT, Sherrington CS. Recruitment and some other factors of reflex inhibition. Proc Roy Soc Lond B 1925 ; 97 : 488-518.

[11.7] Adrian ED, Bronck DW. The discharge of impulses in motor nerve fibres. Part II. The frequency of discharge in reflex and voluntary contractions. J Physiol (Lond) 1929 ; 67 : 119-51.

[11.8] Bergmans J. Computer assisted on line measurement of motor unit parameters in human electromyography. Electromyogr Clin Neurophysiol 1971 ; 11 : 161-81.

[11.9] Buchthal F, Rosenfalk P. Action potential parameters in different human muscles. Acta Physiol Scand 1955 ; 30 : 125-31.

[11.10] Stålberg E, Falck B, Sonoo M, Stålberg S, Aström M. Multi-MUP EMG analysis – A two year experience in daily clinical work. Electroenceph Clin Neurophysiol 1995 ; 97 : 145-54.

[11.11] Henneman E, Somjen G, Carpenter DO. Functional significance of cell size in spinal motoneurones. J Neurophysiol 1965 ; 28 : 560-80.

[11.12] Von Helmholtz H. Messungen über den zeitlichen Verlauf der Zuckung animalisher Muskeln und die Fortplanzungsgeschwindigkeit der Reizung in den Nerven. Johannes Müller's Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medicin 1850 : 276-364.

[11.13] Gilliatt RW, Melville ID, Velate AS, Willison RG. A study of normal nerve action potentials using an averaging technique (barrier grid Storage tube). J Neurol Neurosurg Psychiatr 1965 ; 28 : 191-200.

[11.14] Buchthal F, Rosenfalk P. Evoked action potentials and conduction velocity in human sensory nerves. Brain Res 1966 ; 3 : 1-122.

[11.15] Shahani BT, Halperin JJ, Boulu P, Cohen J. A method of assessing unmyelinated axon dysfunction in peripheral neuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1984 ; 47 : 536-42.

[11.16] Ewing DJ, Campbell IW, Clarke BF. Assessment of cardiovascular effects in diabetic autonomic neuropathy and prognostic implications. Ann Intern Med 1980 ; 92 : 308-11.

[11.17] Bromm B. Evoked cerebral potentials and pain. *In :* Fields HL, ed. Advances in pain research and therapy. Vol. 9. New York : Thomas Springfield, 1985 : 305-29.

[11.18] Magladery JW, McDougal DB. Electrophysiological studies of nerve and reflex activity in normal man. I. Identification of certain reflexes in the electromyogram and the conduction velocity of peripheral nerve fibres. Bull Johns Hopkins Hosp 1950 ; 86 : 265-90.

[11.19] Dawson GD, Merton PA. Recurrent discharges from motoneurons. Proceedings of the 2nd Intern Congress of Physiol Science 1956 ; 65 : 221-2.

[11.20] Wang FC, Massart N, Kaux JF, Bouquiaux O. L'onde F dans tous ses états. Rev Neurol 2011 ; 167 : 938-44.

[11.21] Péréon Y, Nguyen The Tich S, Fournier E, Genet R, Guihéneuc P. Electrophysiological recording of deep tendon reflex : normative data in children and in adults. Neurophysiol Clin 2004 ; 34 : 131-9.

[11.22] Labarre-Vila A, Fournier E, Jabre JF, Soichot P, Magistris MR, Wang FC. Le normal et le pathologique. Compte rendu de la table ronde des XVes Journées francophones d'électroneuromyographie (15-17 mars 2006, Grenoble). La Lettre du Neurologue 2009 ; XIII : 17-21.

Chapitre 12

Neuroradiologie en rééducation

Karl-Olof Lövblad, Vitor Mendes Pereira, Sven Haller

L'imagerie de type conventionnel a un rôle de moins en moins important dans l'approche diagnostique des affections du SNC. Même en traumatologie, le scanner sera l'outil préféré initialement pour mieux apprécier la présence ou l'absence d'une hémorragie. De même, les lésions osseuses traumatiques seront mieux vues avec les images en fenêtrage osseux. Même si d'un point de vue théorique l'imagerie de type IRM est très sensible et spécifique pour la détection d'un hématome, dans la phase aiguë et suraiguë d'une lésion hémorragique elle reste moins facile à interpréter pour des radiologues moins expérimentés. En revanche, au décours d'un hématome, l'IRM sera plus efficace.

I. Différentes techniques

Aujourd'hui, l'imagerie de type radiologie conventionnelle a presque entièrement été remplacée par l'imagerie de type axial, telle que le scanner (tomodensitométrie) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Même dans des situations de traumatisme (fig. 12.1), il a été démontré que les images conventionnelles standard présentaient un fort taux de faux négatifs, notamment au niveau du rachis (fig. 12.2), et ne sauraient plus

être recommandées dans des centres disposant d'une technologie radiologique moderne [12.1]. Les techniques endovasculaires, dont il ne sera ici fait mention que de façon indirecte car elles ne jouent pas directement un rôle dans la rééducation, ont également constamment évolué ces dernières années. L'angiographie diagnostique, en revanche, a connu un net déclin en raison de son caractère invasif et des progrès réalisés tant dans le domaine de l'angioscanner que des techniques d'angio-IRM ou même d'ultrasons des carotides ; l'acte angiographique est maintenant souvent réservé à des cas nécessitant une prise en charge interventionnelle, comme les anévrysmes cérébraux qui seront coilés ou les occlusions qui seront soit dilatées, soit stentées.

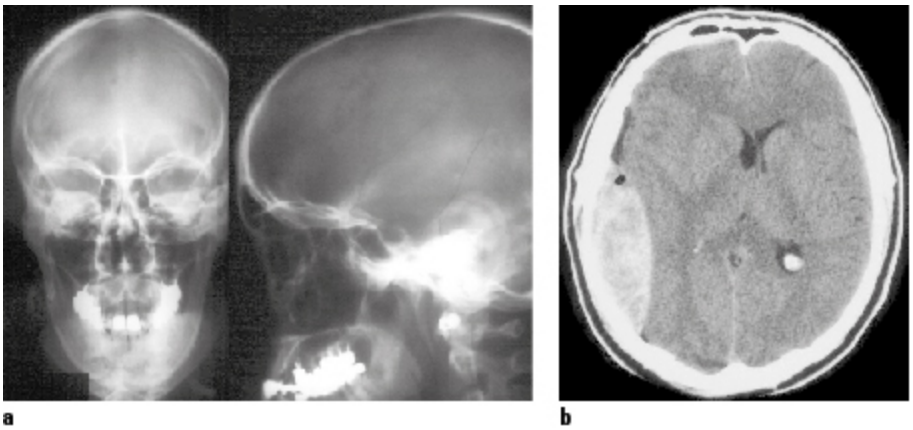


Figure 12.1 Patiente avec traumatisme cérébral et commotion : l'image Rx **(a)** montre un déplacement de la glande pinéale et une fracture temporale. Le scanner **(b)** montre la présence d'un hématome épidural temporal droit.

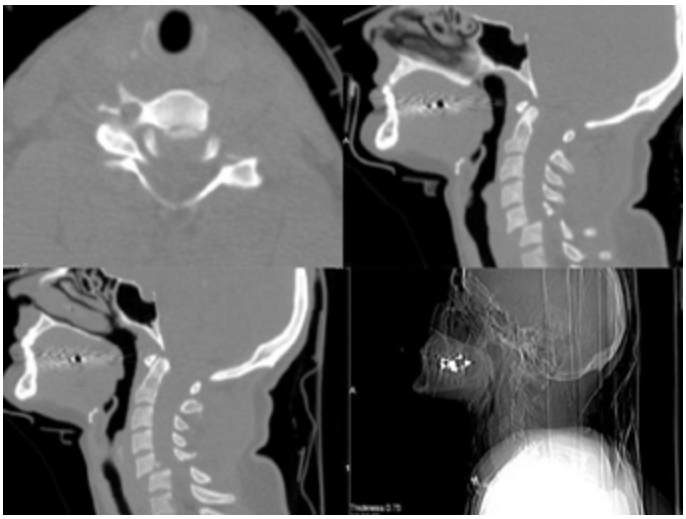


Figure 12.2 Patient avec trauma cervical sévère. L'image standard du topogramme ne montre pas clairement le défaut d'alignement majeur avec antélisthésis au niveau cervical, visible au scanner.

A. Scanner

Le principe du scanner repose sur la rotation d'un tube à rayons autour du patient et de la projection de ces rayons qui sortent sur des détecteurs. Alors qu'initialement la technique était plutôt lente, se faisant coupe par coupe et demandant souvent plusieurs minutes, le développement de scanners plus rapides, tout d'abord avec la technique d'acquisition spiralée puis par la mise au point de rangées de détecteurs multiples ces dernières années, a permis d'accélérer l'acquisition et de couvrir de plus grandes zones anatomiques en moins de temps ; il est également devenu possible de réaliser facilement des acquisitions volumétriques. La possibilité de retravailler les images en changeant les réglages de densité pour mieux apprécier les différentes structures osseuses ou molles permet de faire un diagnostic approprié dans des situations de traumatisme (fig. 12.3). La sensibilité aux changements de densité est très forte et permet facilement de faire un diagnostic d'hémorragie (fig. 12.4). L'angiographie carotidienne et cérébrale est devenue possible avec les nouvelles générations de scanners rapides puisqu'il est possible de suivre ainsi le contraste alors qu'il est injecté en intravasculaire. La perfusion cérébrale [12.2] est également étudiable par la technologie du scanner en utilisant

des techniques d'imagerie rapides où une région est imagée de manière itérative (fig. 12.5). Toutes ces techniques trouvent leurs applications dans l'imagerie de l'ischémie, par exemple [12.3].

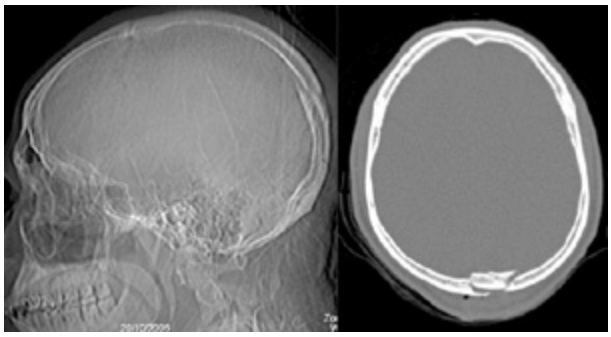


Figure 12.3 Fracture embarrée, peu visible sur l'image standard mais bien visible sur les coupes osseuses.

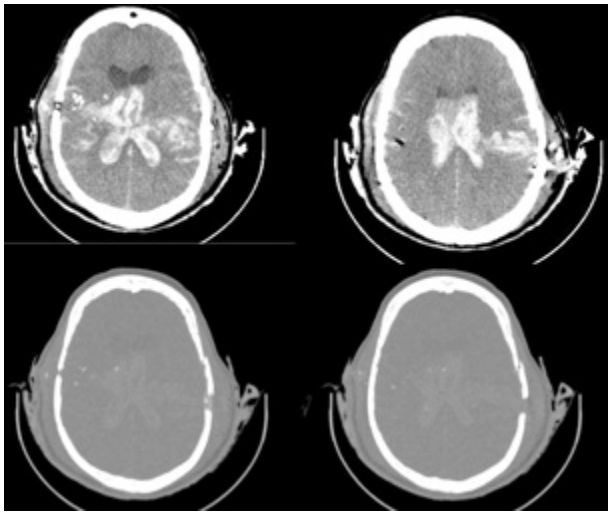


Figure 12.4 Suite à une plaie par balle, on note une inondation ventriculaire par du sang, qui est blanc.

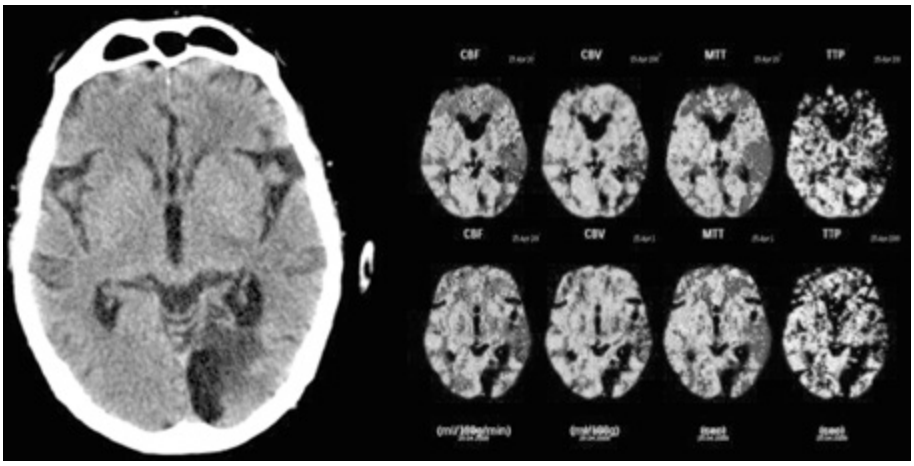


Figure 12.5 Patient avec un hémisyndrome droit et des troubles de la parole : on note une hypoperfusion temporale gauche avec une chute des différents paramètres de perfusion. À noter sur l'image scanner un ancien AVC séquellaire occipital.

B. Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique [12.4] n'emploie pas de rayons X mais utilise un champ magnétique pour aligner les protons des tissus dans une direction, puis utilise l'envoi d'ondes de radiofréquences pour changer l'orientation de ces protons, et enfin récupère les ondes retransmises en retour. Ces ondes seront analysées pour reconstruire des images fondées sur les différentes propriétés des tissus en question. Les inconvénients de la méthode sont la durée souvent longue de l'examen, la nécessité de rester dans un environnement assez clos (ce qui peut être difficile pour des patients souffrant de claustrophobie) et finalement la présence de champs magnétiques très puissants qui rendent son utilisation problématique pour des patients porteurs de pacemaker cardiaque, par exemple.

On mesure différents temps de relaxation et cela permet d'obtenir des images différentes appelées séquences. De manière approximative, les séquences pondérées en T1 (sur lesquelles le liquide céphalorachidien est sombre) ont souvent la meilleure résolution anatomique, alors que les images de type T2 (sur lesquelles le LCR est très clair) vont permettre de visualiser des processus pathologiques ayant entraîné un changement dans la quantité en eau (fig. 12.6), comme par exemple une tumeur avec un important œdème périfocal. Les images dites en gradient écho ou en

pondération T2* vont permettre de mettre en évidence des pathologies entraînant un changement local même minime du champ magnétique, responsable d'une chute de signal importante (fig. 12.7) ; cette technique est très sensible aux calcifications et au sang. Une technique plus récente, l'imagerie de type susceptibilité (SWI), renforce ce contraste [12.5].

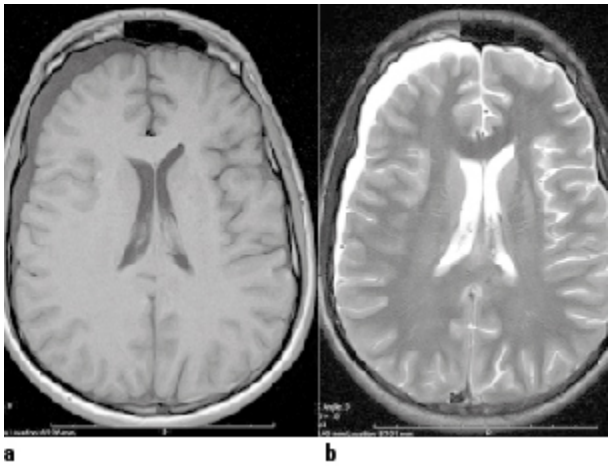


Figure 12.6 IRM cérébrale : images pondérées en T1 (**a**) et en T2 (**b**).

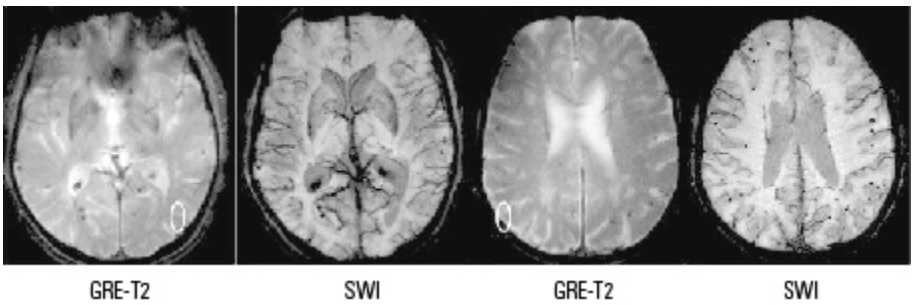


Figure 12.7 Images T2* et SWI chez un même patient avec de nombreuses lésions microhémorragiques : bien que déjà visibles sur les images T2*, celles-ci sont mieux visibles en imagerie de susceptibilité (SWI).

L'imagerie de type IRM a connu de très importants progrès grâce à la mise au point des techniques dites de diffusion [12.6] et de perfusion : la diffusion permet de mesurer le mouvement brownien des tissus ; à partir de l'imagerie de diffusion, il est possible de mesurer d'une part le coefficient apparent de diffusion et d'autre part la fraction d'anisotropie des tissus (fig. 12.8) : ces deux paramètres permettent tout d'abord de

mesurer la motilité tissulaire, puis d'y appliquer un vecteur correspondant à une force et à une direction ; cela permet donc de quantifier la diffusion cérébrale et de reconstruire à partir des images de type tenseur de diffusion des images dites de tractographie cérébrale (fig. 12.9). L'imagerie de perfusion permet d'analyser le passage du sang au niveau des tissus. Avec la résonance magnétique, on peut employer des techniques soit sans contraste de type *Arterial Spin Labeling* (ASL), soit des techniques avec contraste. Les techniques les plus acceptées sont celles avec contraste et celles utilisant le contraste de type T2* des images dites *Dynamic Susceptibility Contrast* (DSC).

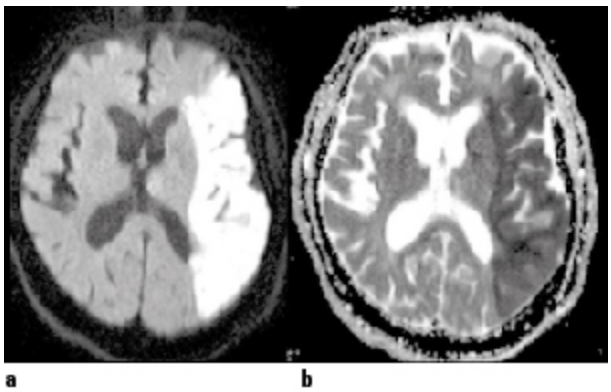


Figure 12.8 Patient avec AVC aigu sylvien gauche : on note un hypersignal de tout le territoire sylvien gauche (**a**), avec une chute du coefficient apparent de diffusion (**b**).

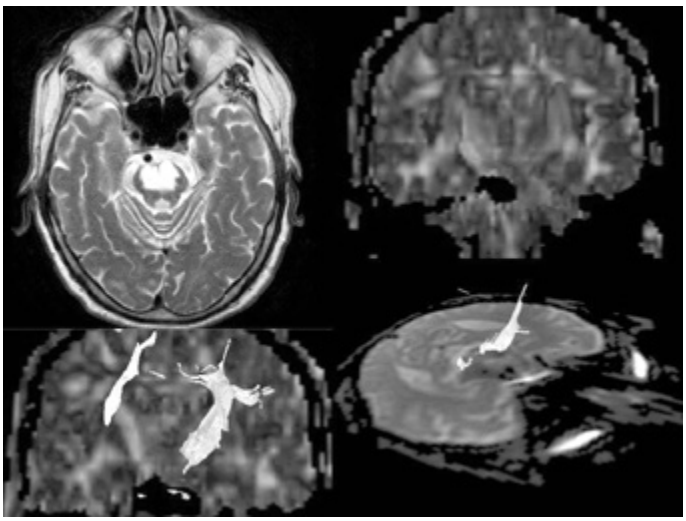


Figure 12.9 Patient avec un ancien AVC pontique et une atteinte importante des

faisceaux pyramidaux des deux côtés, visible sur la tractographie.

L'imagerie fonctionnelle du cerveau employant l'IRM repose sur la capacité de différencier l'oxygénation du sang et des différences de celle-ci selon l'état d'activité cérébrale locale. La spectroscopie est une technique qui permet d'analyser *in vivo* les quantités de métabolites au sein d'un tissu donné : elle est principalement utilisée pour le suivi des tumeurs cérébrales [12.7] ou encore pour les lésions de type métabolique. Enfin, l'angiographie par résonance magnétique a pris une place très importante dans l'approche des patients avec une pathologie cérébrale. Elle peut également être pratiquée avec ou sans injection de produit de contraste : sans injection de produit de contraste, on peut employer des méthodes de type temps de vol principalement, ou encore de type contraste de phase ; l'imagerie avec injection de produit de contraste est préférée pour ce qui est des gros axes vasculaires tels que les troncs supra-aortiques [12.8].

II. Imagerie du cerveau

Le scanner reste l'examen de choix pour tout examen en urgence : c'est un outil rapide et facile d'interprétation et d'utilisation. Lorsqu'on est confronté à un patient avec un possible accident vasculaire cérébral, la première chose à faire est d'exclure une hémorragie ; or le scanner est l'outil de choix pour montrer la présence ou l'absence d'une hémorragie grâce à sa facilité d'interprétation. Des études récentes ont démontré que les deux techniques pouvaient être utilisées avec une sensibilité équivalente pour la détection des accidents vasculaires cérébraux [12.9].

Lors de la recherche primaire d'une lésion hémorragique, le scanner a l'avantage de montrer une lésion hématique sous forme hyperdense (blanche) (fig. 12.10).

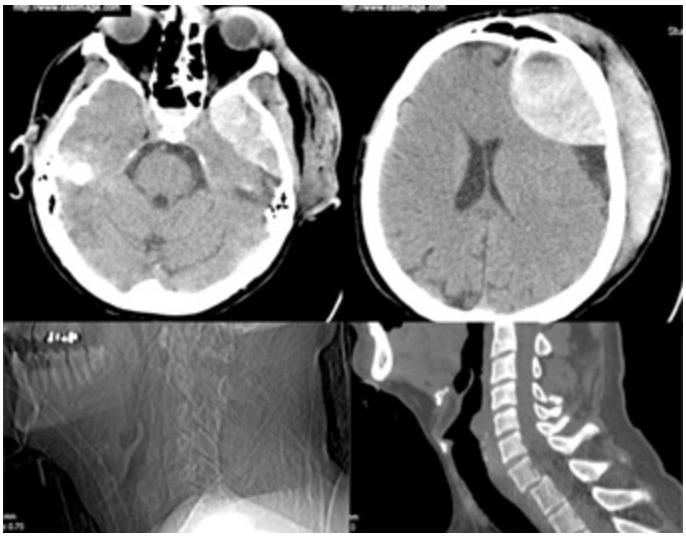


Figure 12.10 Patient avec traumatisme crânien : le scanner met en évidence un hématome frontal gauche ainsi qu'un listhésis cervical bas traumatique.

A. Accident cérébrovasculaire

La prise en charge des accidents vasculaires cérébraux (AVC) a été considérablement modifiée par la démonstration de l'efficacité de la thrombolyse dans les premières heures [12.10]. Cela a motivé la mise au point de techniques d'imagerie plus sensibles pour investiguer le cerveau au décours d'un AVC. Deux approches sont possibles, l'une avec le scanner et l'autre avec l'IRM. Le scanner a un rôle très important encore puisqu'il permet beaucoup plus aisément de détecter ou d'exclure une lésion hémorragique dans la phase aiguë. Il permet tout d'abord de détecter la lésion hémorragique puis de la localiser en intra ou épidural selon sa forme (fig. 12.11 et 12.12). Ensuite les images de type angioscanner permettent de mettre en évidence une occlusion et les images de perfusion de démontrer la présence d'une hypoperfusion. Ce qui est de plus très intéressant est que le scanner natif permet également d'estimer la quantité en eau au niveau des tissus : dans la phase aiguë de l'AVC, en raison de l'accumulation de l'eau, on note tout d'abord la disparition de la différenciation entre le cortex et la substance blanche (fig. 12.13), ce qui peut être très marqué au niveau des ganglions de la base ; ensuite, avec le temps, apparaîtra une hypodensité progressive due à l'accumulation de

l'eau dans le tissu. Suite à l'étude ECAS, il a été démontré qu'une hypodensité (œdème) de plus de 33 % du territoire sylvien constituait une contre-indication à la thrombolyse puisque celle-ci allait causer une augmentation du nombre d'hémorragies fatales. L'hypodensité peut être plus ou moins étendue selon les cas et peut même dans des cas d'anoxie extrême occuper tout le cerveau (fig. 12.14).

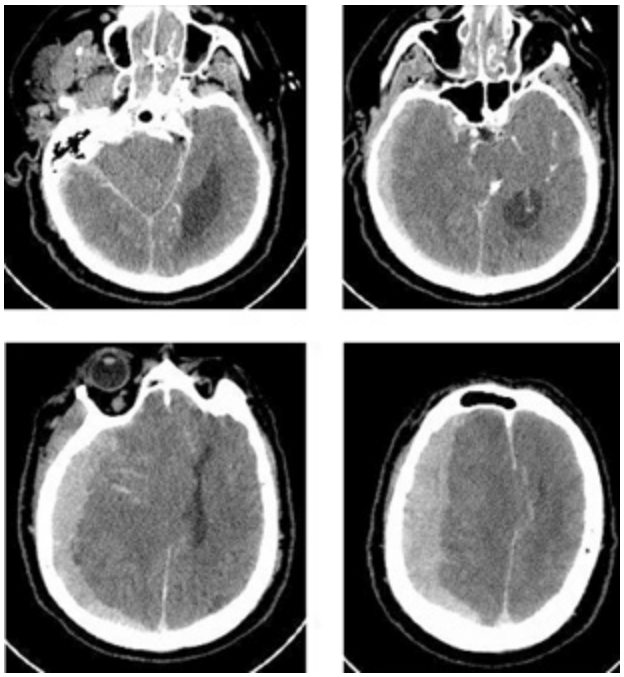


Figure 12.11 Hématome sous-dural aigu fronto-temporo-pariétal droit : l'hématome sous-dural s'étend le long de la convexité et n'est pas retenu par les insertions de la dure-mère.

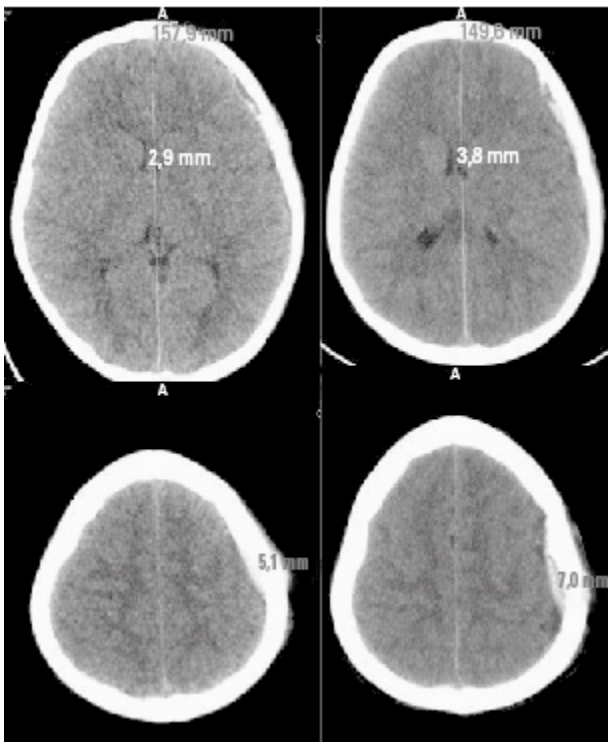


Figure 12.12 Petit hématome épidural frontal gauche, qui apparaît augmenté entre deux examens espacés d'un jour. Il existe aussi une fracture de la convexité associée.

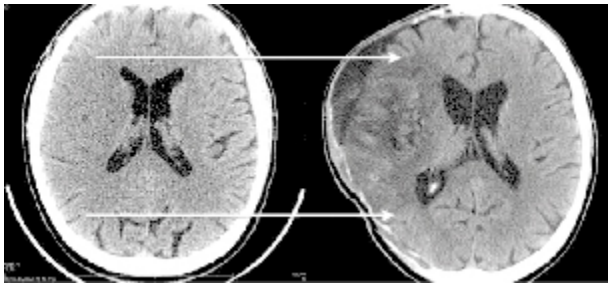


Figure 12.13 L'image de gauche montre une image scanner prise en phase aiguë d'un AVC sylvien droit mettant en évidence une dédifférenciation substance blanche-substance grise et un effacement des sillons local : les altérations aiguës se retrouvent sur l'image tardive (image de droite).

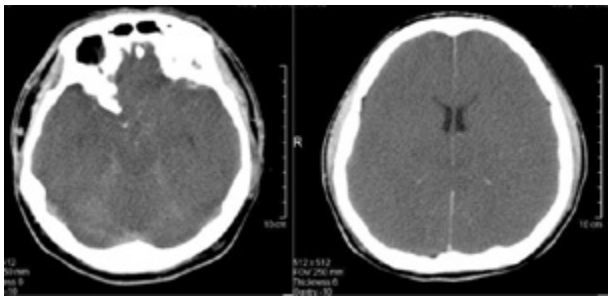


Figure 12.14 Patient présentant une anoxie cérébrale suite à un accident de natation avec noyade : on note une diminution de la densité de l'ensemble des 2 hémisphères cérébraux avec une disparition complète de la différenciation cortico-sous-corticale.

L'imagerie de diffusion montre une hyperintensité sur les images avec une valeur de b maximale (typiquement b1000 ou TRACE), cela étant dû à une diminution du coefficient apparent de diffusion (ADC), alors que dans la phase aiguë les images en T2 restent souvent négatives en raison de la non-augmentation de la quantité globale en eau. La chute du coefficient de diffusion semble être due à l'œdème cytotoxique initial, avec une redistribution nouvelle de l'eau entre les compartiments intra et extracellulaires. Sur les cartographies ADC, on note une baisse du coefficient de diffusion. En rajoutant des images de perfusion, on peut souvent mettre en évidence une zone d'hypoperfusion plus grande que la zone centrale infarcie sur les images de diffusion. Cela a été la base du concept de *mismatch diffusion-perfusion* : on stipule que le centre infarci de la lésion est représenté par l'image hyperintense sur les images de diffusion et que la zone hypoperfusée périphérique à celle-ci correspond à la pénombre ischémique ou territoire à risque.

En plus de tout cela, des images gradient-écho vont servir à rechercher une hémorragie et les images d'angio-IRM vont démontrer ou non la présence d'une occlusion.

Alors que dans la phase aiguë, il est possible d'utiliser soit le scanner, soit l'IRM pour faire le diagnostic des AVC, pour ce qui est du suivi, il sera plus approprié de demander une IRM : en effet, d'une part cela ne créera pas une réexposition du patient aux rayons X et, d'autre part, les différentes techniques d'IRM vont permettre de mieux suivre les processus de gliose et de perte neuronale. Également, en présence d'une lésion hémorragique, l'IRM va permettre de suivre l'altération des produits de

dégradation sanguine au décours du temps et ainsi de « dater » un hématome. Les images qui vont être les plus importantes dans le suivi, mis à part les séquences standard, seront les images FLAIR *(FLuid Attenuated Inversion Recovery)* car elles permettront de mettre en évidence la présence d'une gliose périlésionnelle ainsi que les images de type tenseur de diffusion (fig. 12.15). En effet, les images de type tenseur de diffusion vont permettre de faire des reconstructions des voies longues, appelées tractographies, qui vont montrer l'impact de l'accident vasculaire sur les fibres blanches (fig. 12.16).

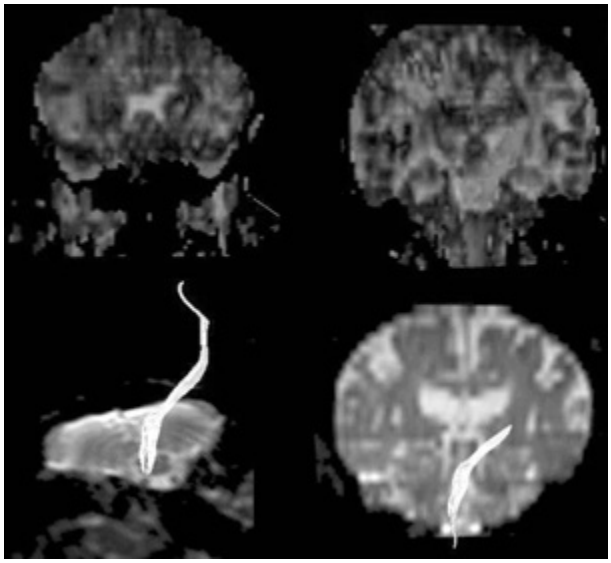


Figure 12.15 Imagerie de type tenseur de diffusion avec cartographie en couleur.

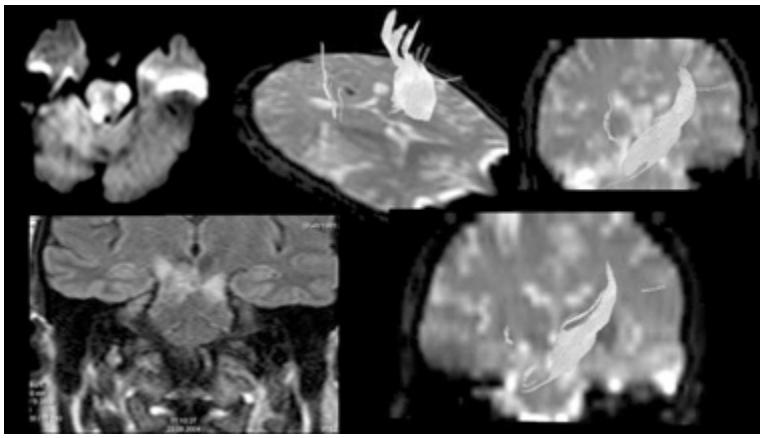


Figure 12.16 Patient avec un AVC pontique : la tractographie démontre une asymétrie consécutive des voies pyramidales.

B. Traumatismes

Le scanner reste l'examen de choix en première ligne car il est beaucoup plus rapide. Il permet également de plus aisément détecter une lésion hémorragique et de reconstruire des fenêtres d'images osseuses pour visualiser des lésions traumatiques associées (fig. 12.17). Toutefois, pour détecter des lésions cérébrales de type lésions axonales diffuses, le scanner est nettement moins sensible : il ne permet souvent que de détecter une minorité de ces lésions alors que l'IRM mettra en évidence souvent de nombreuses lésions sous-corticales à la jonction des structures blanches et grises (fig. 12.18). Des mouvements de masse tels que les engagements seront bien visualisés au scanner (fig. 12.19), ainsi que les phénomènes d'hypertension intracrânienne (fig. 12.20). Alors que, comme dit précédemment, le scanner est supérieur pour la détection précoce des hématomes, pour le suivi il sera souvent préférable de faire un examen par IRM car celui-ci n'a pas de composante ionisante et permet de mieux détecter une lésion sous-jacente et de tenter de déterminer l'âge de la lésion hémorragique (fig. 12.21) [12.11]. Afin de déterminer l'étendue finale d'une lésion hémorragique, il est recommandé de faire une imagerie à 3 mois, généralement de type IRM.

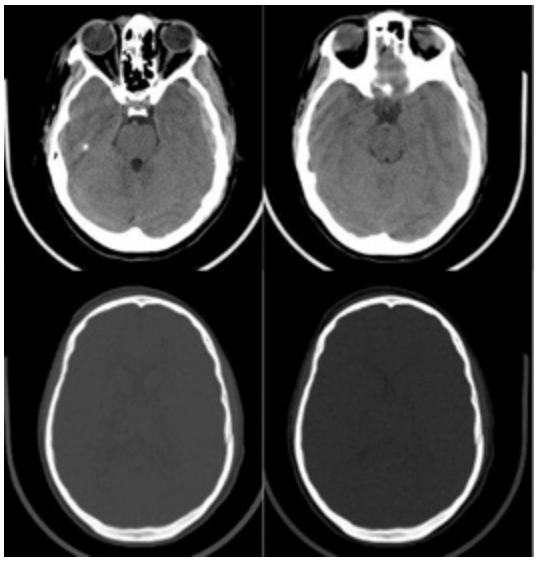


Figure 12.17 Hématome épidural temporal gauche avec fracture associée.

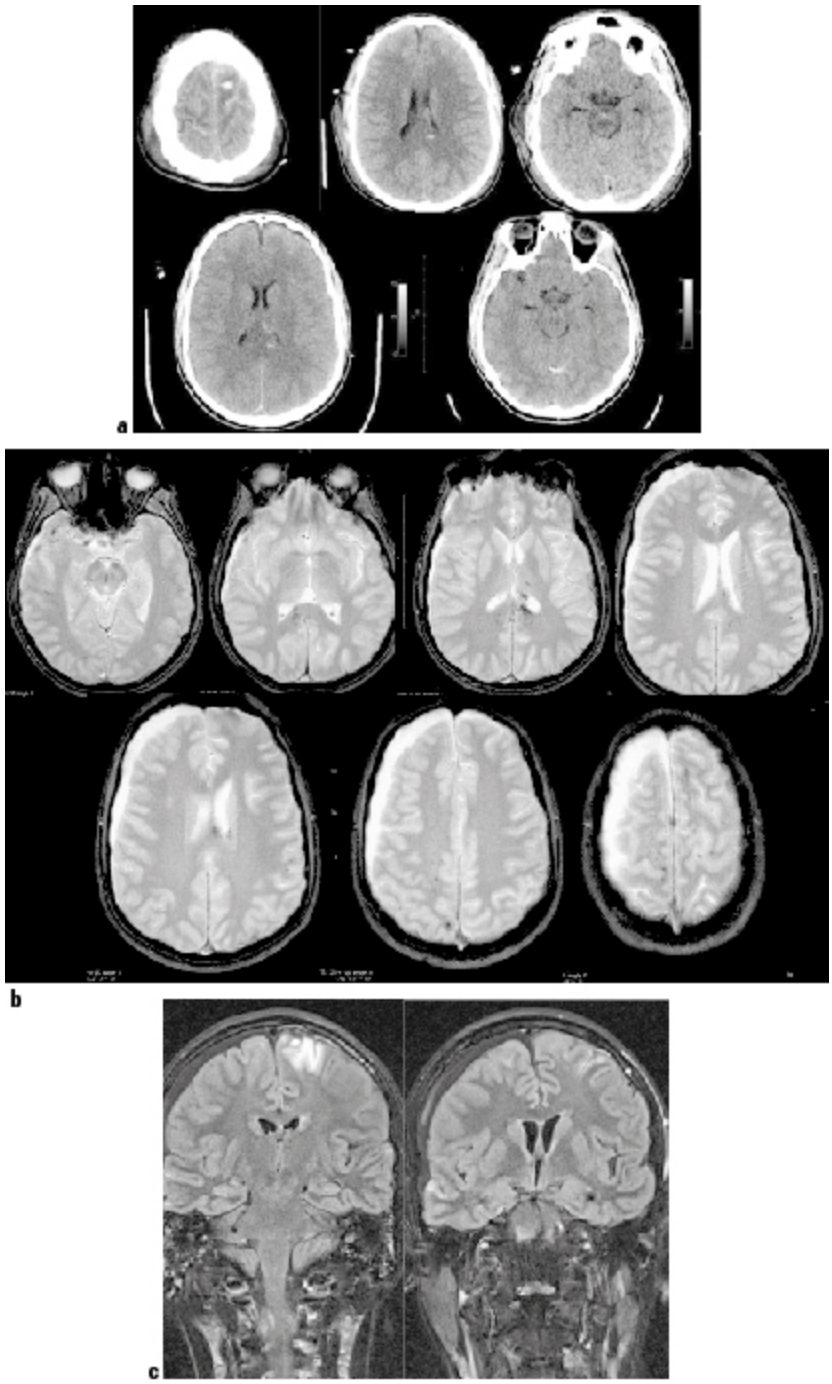


Figure 12.18 a. Scanner cérébral chez un patient comateux : on voit quelques pétéchies sous-corticales et du sang au niveau de la citerne interpédonculaire. **b.** Images IRM de type T2* mettant en évidence des lésions hémorragiques plus nombreuses, visibles comme des hypodensités. **c.** Les images FLAIR montrent la présence également de lésions corticales.

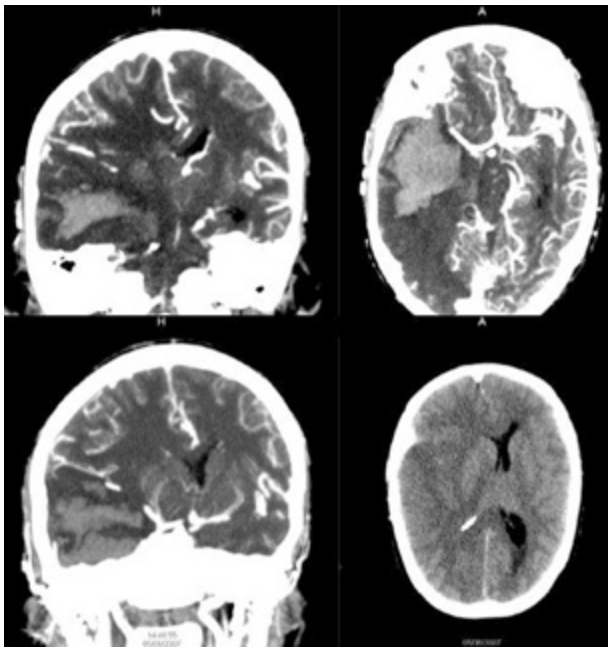


Figure 12.19 Patient présentant un engagement uncal et sous-falcoriel à droite suite à un hématome temporal droit.

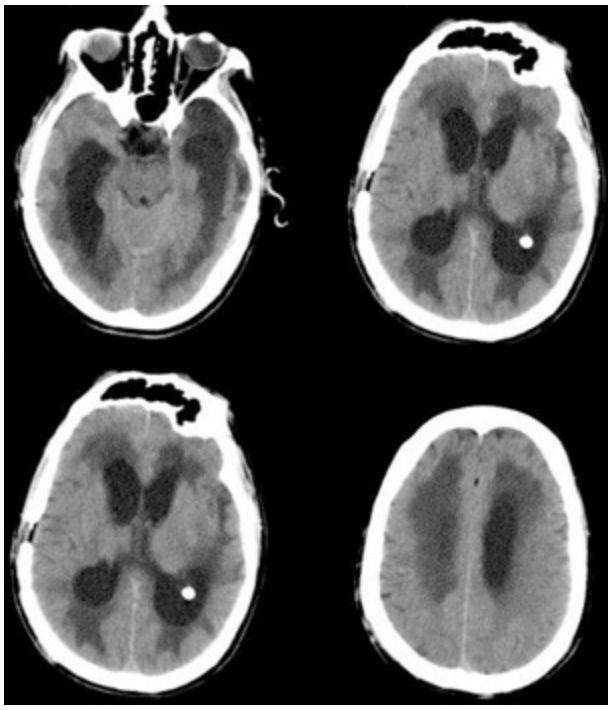
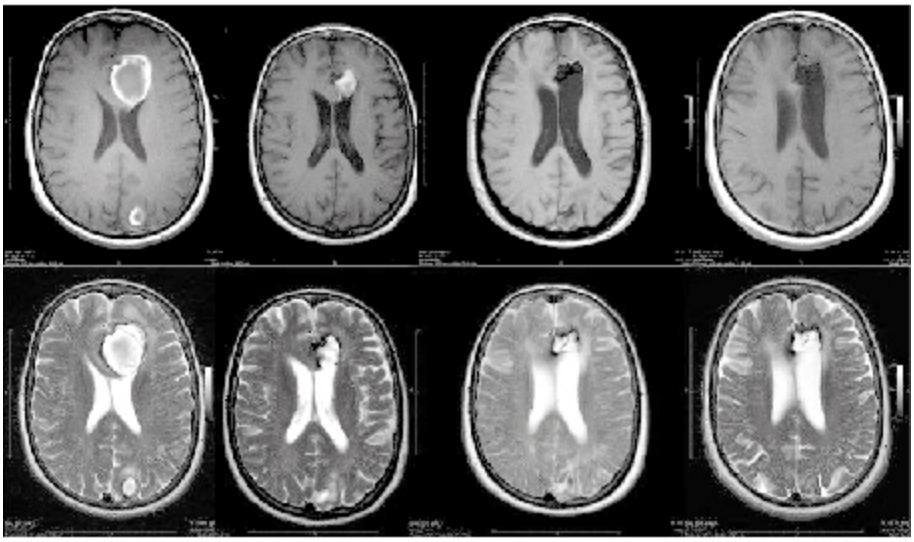


Figure 12.20 Hypertension intracrânienne avec une dilatation des ventricules et une transsudation de liquide céphalorachidien : on note des hypodensités autour des ventricules.

a



b

Figure 12.21 a. Scanner cérébral montrant une lésion hémorragique frontale gauche. **b.** L'IRM montre l'évolution de cette lésion, de gauche à droite : en T1 la lésion évolue de hypo à hyper pour finir hyperdense comme le LCR ; en T2 l'hématome au stade final va être hyperdense comme le LCR.

Dans le stade final d'une lésion cérébrale, qu'elle soit traumatique, hémorragique ou autre, il peut être intéressant de réaliser une imagerie de type tractographie pour étudier la présence ou non d'une dégénérescence wallérienne (fig. 12.22) ou même de pratiquer des examens combinés avec l'imagerie fonctionnelle du cerveau. Toutefois cela requiert souvent une coopération parfaite du patient, ce qui peut être difficile dans le cas de patients cérébrolésés.

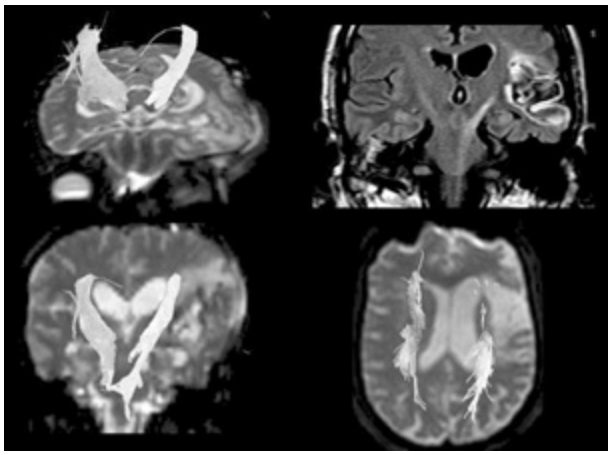


Figure 12.22 Dégénérescence wallérienne chez un patient avec une lésion hémisphérique gauche importante : la tractographie montre moins de fibres dans les voies corticospinales du côté lésé.

C. Tumeurs

L'imagerie des tumeurs cérébrales a également été grandement améliorée par les techniques de résonance magnétique. Tout d'abord, la possibilité d'acquérir directement des images dans les 3 plans de l'espace ainsi que des données tridimensionnelles est non seulement d'une grande aide pour le diagnostic, car elles permettent de mieux délimiter la lésion, mais également vont aider le chirurgien à la planification de son acte. Dans le suivi des tumeurs, on recommandera également la résonance magnétique puisque celle-ci va permettre de suivre les lésions et de déterminer dans les 3 plans s'il y a stabilité ou progression locale. L'imagerie va permettre directement de placer une tumeur au niveau intra ou extra-axial et parfois de mettre en évidence un caractère bénin ou malin. Les lésions extra-axiales telles que les méningiomes ou les neurinomes prennent fortement le contraste en raison de l'absence de barrière hématoencéphalique. Certaines lésions intra-axiales, par exemple lorsqu'il s'agit de tumeurs comme des gliomes de bas grade, ne vont pas prendre le contraste ; en revanche, des lésions intra-axiales présentant une rupture de la barrière hématoencéphalique vont prendre fortement le contraste, comme c'est le cas des gliomes malins. L'intégration en 3 dimensions des différents paramètres et séquences va permettre non seulement une meilleure catégorisation tissulaire mais également de

planifier et suivre le traitement ; l'association des séquences de type IRM fonctionnelle et de type tenseur de diffusion permettra non seulement de mettre en évidence les zones fonctionnelles du cerveau mais également d'étudier leur interrelation par la connectivité (fig. 12.23).

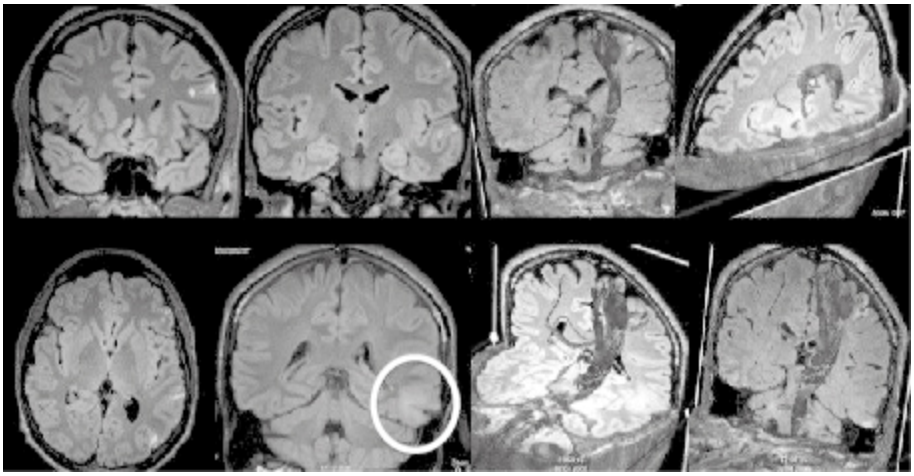


Figure 12.23 Imagerie multimodalitaire cérébrale mettant en évidence une lésion tumorale temporale. L'utilisation combinée de l'IRM fonctionnelle et de l'imagerie de type tractographique permet d'avoir en plus de l'imagerie anatomique une appréciation de l'état fonctionnel du cerveau.

D. Infections

L'imagerie des infections est très souvent aspécifique : la résonance magnétique reste l'examen le plus sensible mais ne fera que démontrer la présence d'une lésion souvent hyperintense en T2 due à la présence d'un œdème, qui sera selon le stade de la lésion associé à une prise de contraste ou non. Certaines lésions pyogènes vont avoir un aspect caractéristique en imagerie de diffusion : c'est-à-dire que les images vont présenter une restriction de la diffusion avec une hyperintensité sur les images avec valeur de b maximale et une diminution en cartographie ADC, due à la viscosité du pus dans l'abcès [12.12].

E. Maladies inflammatoires

Dans les maladies inflammatoires comme la sclérose en plaques, l'imagerie par résonance magnétique a clairement fait la preuve de sa supériorité. Elle permet non seulement de réaliser une imagerie triplanaire de toutes les portions du système nerveux, mais également de mettre en évidence de nouvelles lésions. Pour cela, des systèmes de classification tels que ceux de Barkhof ou MacDonald ont été développés [12.13, 12.14]. L'IRM va permettre de démontrer la présence de multiples lésions de la substance blanche, localisées entre autres au niveau du corps calleux, au niveau sous-cortical et paraventriculaire, dont certaines vont prendre le contraste selon le stade de la maladie.

III. Imagerie de la moelle

L'imagerie de la moelle a connu l'évolution la plus importante ces dernières années. Alors qu'il y a encore 2 décennies, la myélographie avait encore un rôle très important, celle-ci ne garde que quelques indications anecdotiques ou dans des cas exceptionnels, par exemple les patients avec pacemaker qui ne peuvent pas être investigué par IRM. Le scanner a pris un rôle de plus en plus important car il permet de mettre en évidence la structure osseuse du rachis mais surtout les tissus mous ; toutefois, en raison d'artéfacts de durcissement des rayons X, l'intérieur du canal spinal n'est souvent pas bien visualisé. L'avantage énorme de l'IRM réside dans sa capacité à visualiser dans les 3 plans l'intérieur du canal rachidien également et donc de la moelle.

A. Traumatismes spinaux

Les images conventionnelles, dont le rôle de débrouillage était bien établi, sont aujourd'hui devenues obsolètes et tendent à être remplacées par l'IRM ou le scanner. L'imagerie du rachis dans la phase aiguë va être faite généralement en deux temps : tout d'abord une imagerie de type scanner, couvrant toute la longueur de la moelle, va pouvoir être réalisée

pour démontrer des lésions osseuses dans le cadre de traumatismes (fig. 12.24) ; ensuite, s'il existe une possibilité de lésion de la moelle, celle-ci sera imagée par résonance magnétique (fig. 12.25 et 12.26). L'IRM va pouvoir mieux montrer la présence d'une hémorragie intraspinale [12.15] et celle de lésions de type myélopathique.

Figure 12.24 Scanner montrant une fracture de C2.

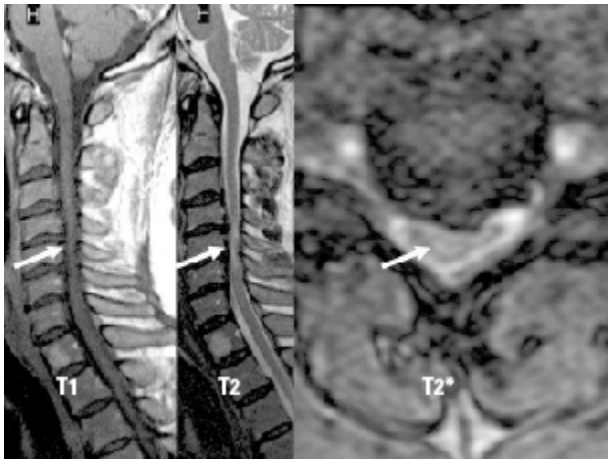


Figure 12.25 IRM montrant une myélopathie cervicale post-traumatique : on note un hypersignal T2 médullaire au niveau du rétrécissement du canal.

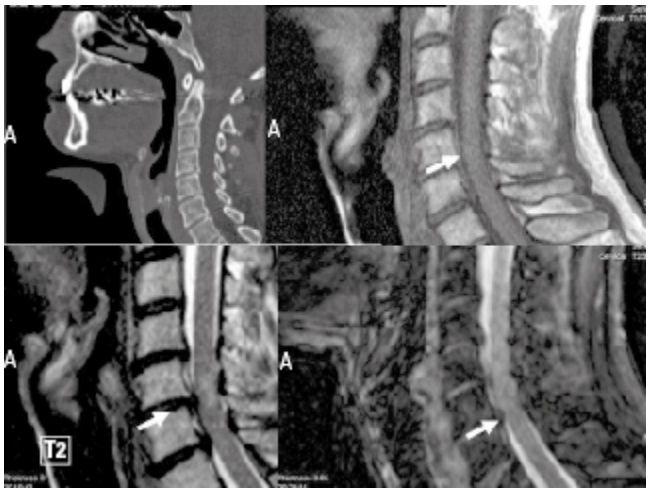


Figure 12.26 Patient avec trauma cervical : sur le scanner, on ne remarque rien de particulier. En revanche, on note une hernie cervicale traumatique avec lésion sous-jacente sur les images T2 au niveau intramédullaire.

B. Ischémies et hémorragies spinales

L'IRM permet de montrer avec beaucoup plus de certitude la présence ou l'absence d'une lésion hémorragique primaire comme un hématome épidural spinal (fig. 12.27). Très rarement, il sera possible de voir une lésion hémorragique intraspinale (fig. 12.28). Le sang va se comporter comme au niveau cérébral, avec dans la phase suraiguë une iso-intensité avec la moelle, puis une hyperintensité en T1 dans la période subaiguë pour finalement devenir hypo-intense dans la phase chronique. En ce qui concerne les ischémies spinales, l'IRM de diffusion est encore une méthode controversée en raison des artéfacts de susceptibilité et de mouvement très importants au niveau spinal (fig. 12.29). La sensibilité de l'IRM aux artéfacts de flux la rend optimale pour démontrer la présence d'une malformation artérioveineuse, que l'on verra comme un agglomérat de *flow voids* (fig. 12.30). Lors de processus hémorragiques chroniques, parfois occultes, il est possible d'observer une sidérose superficielle du SNC, particulièrement bien visible sur les images T2* (fig. 12.31).

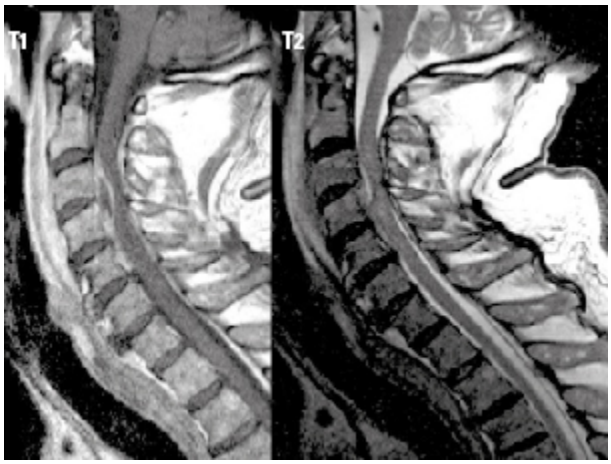


Figure 12.27 Hématome épidural spinal localisé sur la face dorsale des corps vertébraux.

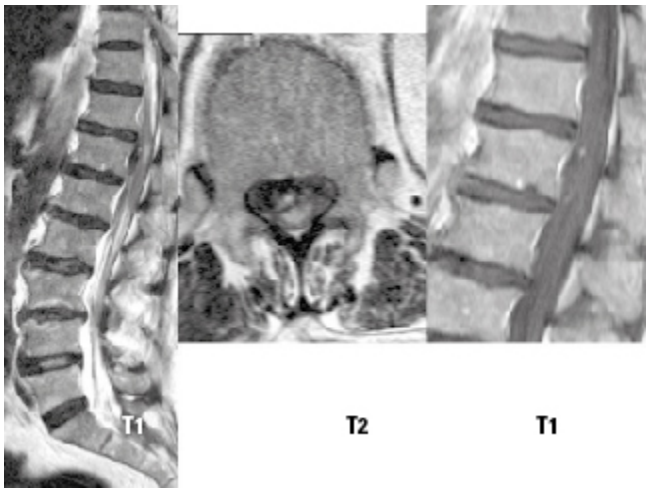


Figure 12.28 Hématome intraspinal : au-dessus du cône médullaire, on note une hyperintensité sur les séquences T2 et T1 correspondant à une hémorragie intraspinale.

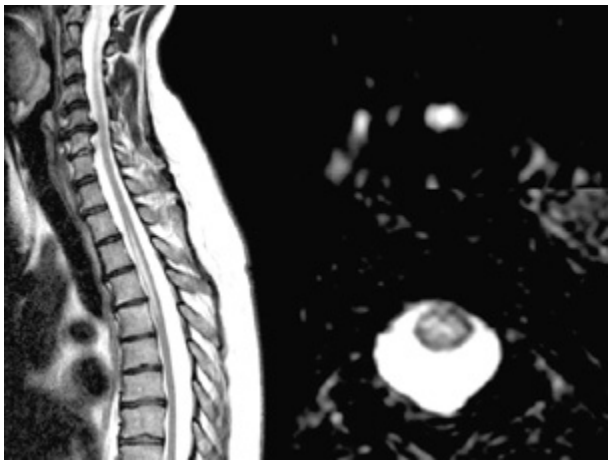


Figure 12.29 Ischémie spinale aiguë visible sur les images de diffusion.

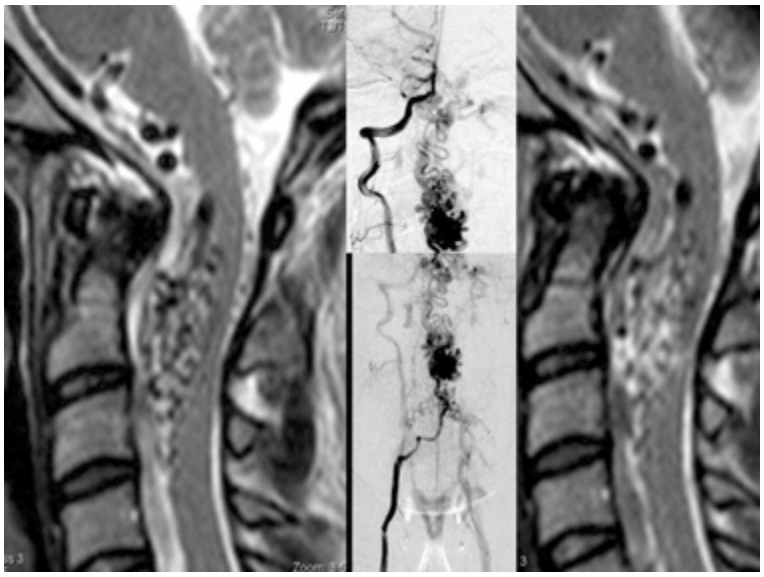


Figure 12.30 Malformation artérioveineuse au niveau de la moelle cervicale.

Figure 12.31 Sidérose superficielle médullaire. On voit des dépôts sombres sur les images T2 et T2* ainsi qu'une accumulation au niveau du cul-de-sac rachidien.

C. Tumeurs spinales

Alors que traditionnellement, l'imagerie spinale avait été faite avec la myélographie, celle-ci n'est pratiquement plus réalisée pour cette indication. L'imagerie par résonance magnétique est beaucoup plus sensible pour détecter la présence d'une lésion intraspinale que le scanner (fig. 12.32). En revanche, celui-ci va permettre de mettre en évidence la présence ou l'absence d'une atteinte métastatique (fig. 12.33). Il sera possible de voir des lésions métastatiques primaires (fig. 12.34) ou des lésions tumorales spinales bénignes (fig. 12.35) ainsi que des épaississements méningés tumoraux (fig. 12.36). L'IRM peut aussi suivre les suites d'une radiothérapie en mettant en évidence une myélopathie postradique (fig. 12.37).

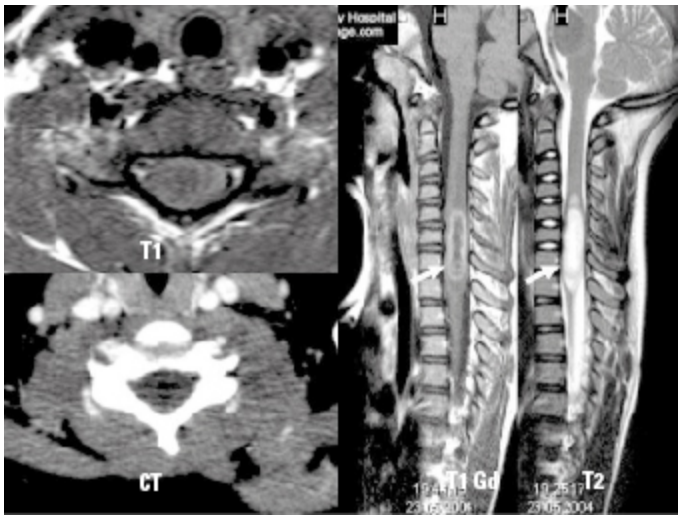


Figure 12.32 Gliome médullaire cervical bien visible sur les images IRM. Sur le scanner, on voit seulement une expansion possible de la moelle.

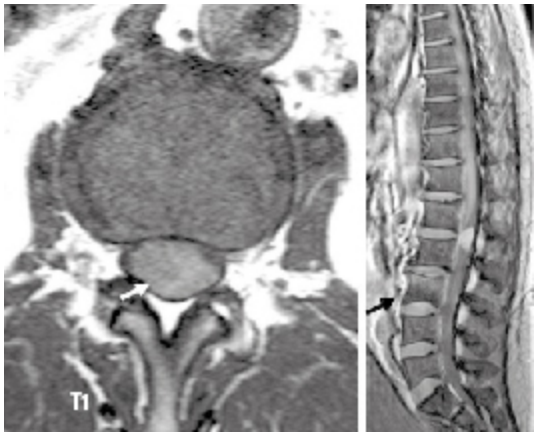


Figure 12.33 Mélanome mélanocytique spinal métastatique : typiquement, la lésion est spontanément hyperintense en T1 sur les images avant contraste.

Figure 12.34 Patient avec lymphome : de nombreuses vertèbres sont fracturées et on note une atteinte importante des tissus mous paravertébraux.

Figure 12.35 Méningiome spinal : lésion intrarachidienne ronde, bien délimitée, refoulant le cordon médullaire et présentant des calcifications au scanner.

Figure 12.36 Patient avec épaississement méningé leucémique.

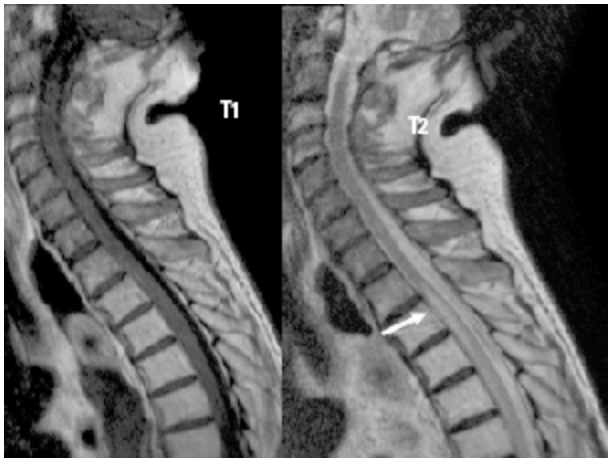


Figure 12.37 Myélopathie postradique.

D. Infections et inflammations spinales

Au niveau médullaire, les lésions inflammatoires les plus fréquemment observées sont celles associées à la sclérose en plaques (SEP) (fig. 12.38). L'atteinte est caractérisée par des lésions présentant un hypersignal en T2 et parfois une prise de contraste. Ces lésions jouent un rôle dans l'utilisation des critères diagnostiques radiologiques pour la SEP selon Barkhof ou MacDonald. Parfois l'IRM met en évidence une myélite d'origine indéterminée (fig. 12.39) et aide à diriger le diagnostic. L'IRM peut aussi démontrer des atteintes inflammatoires ou infectieuses au

niveau de la colonne comme dans des cas de spondylodiscite (fig. 12.40) ou d'atteintes inflammatoires dans des maladies systémiques (fig. 12.41). Les abcès épiduraux sont également mieux visualisés en IRM (fig. 12.42).

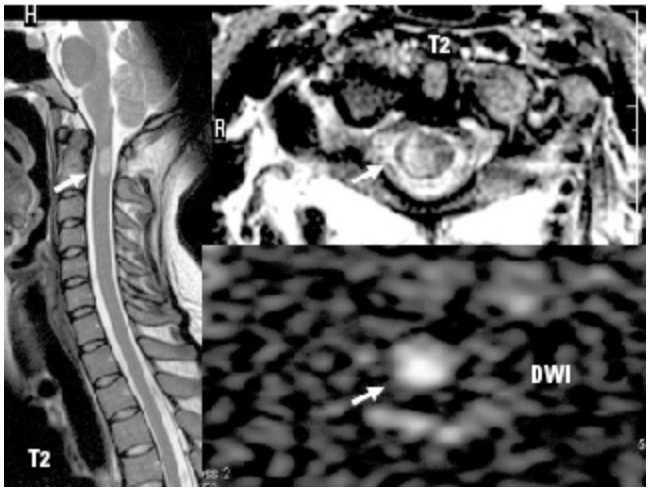


Figure 12.38 Sclérose en plaques avec atteinte médullaire.

Figure 12.39 Myélite d'origine indéterminée. On note un hypersignal en T2 dans le cordon médullaire.

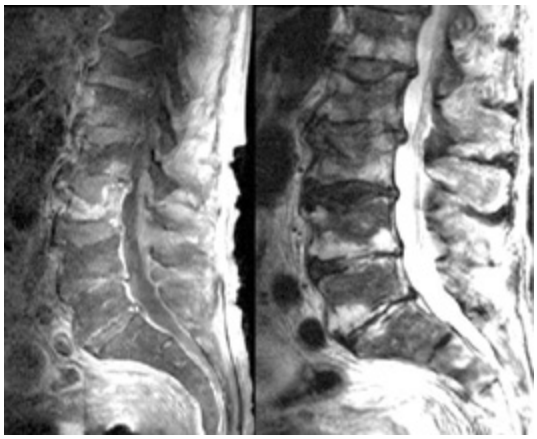


Figure 12.40 Spondylodiscite.

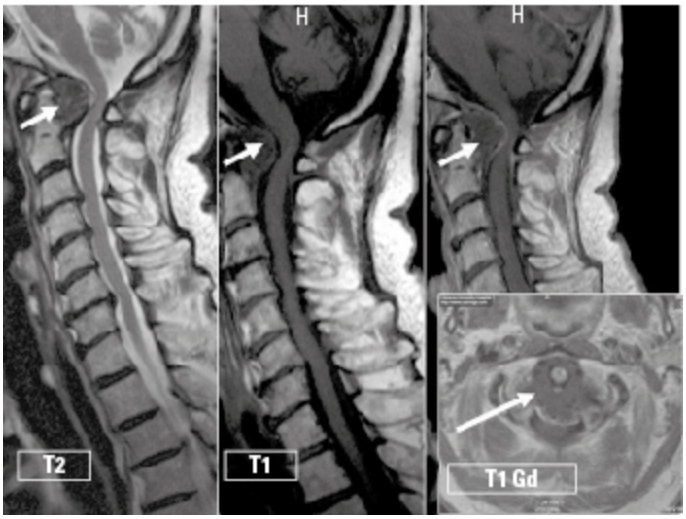


Figure 12.41 Pannus chez un patient avec une maladie rhumatismale.

Figure 12.42 Mise en évidence d'une lésion extradurale au niveau intrarachidien dorsal. Sur les images T2, celle-ci est hyperintense et prend fortement le contraste en périphérie, alors qu'elle est hypo-intense au centre : il s'agit d'un abcès épidural.

E. Troubles dégénératifs

Si les troubles dégénératifs spinaux peuvent être déjà visibles sur des images standard, ils seront beaucoup mieux visualisés par un examen soit CT soit IRM. Le CT va permettre de bien mettre en évidence les structures osseuses (fig. 12.43), alors que les atteintes discales seront mieux vues sur les images de résonance magnétique (fig. 12.44). Les myélographies et radiculographies ont presque entièrement été remplacées. Traditionnellement, celles-ci montraient bien les sténoses spinales, mais qui peuvent être également mises en évidence avec des techniques telles que les myélo-IRM (fig. 12.45). Une des seules indications à l'utilisation des myélographies sont les méningocèles et pseudoméningocèles (fig. 12.46).

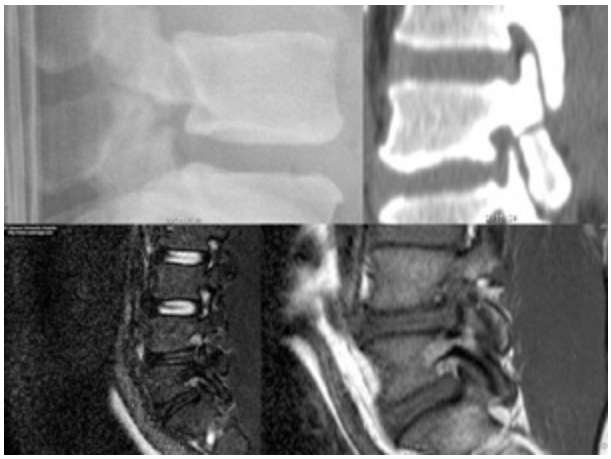


Figure 12.43 Spondylolyse : la lyse isthmique est visible sur les images standard mais également sur les images CT et IRM.

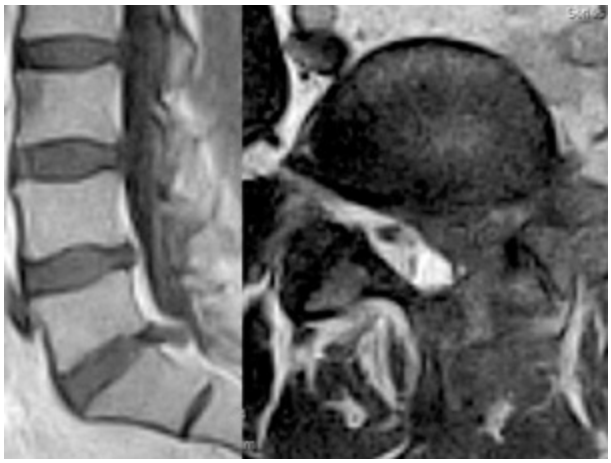


Figure 12.44 Hernie discale L5-S1 gauche : celle-ci est visible sur les images T1 sagittales ou les images T2 axiales.

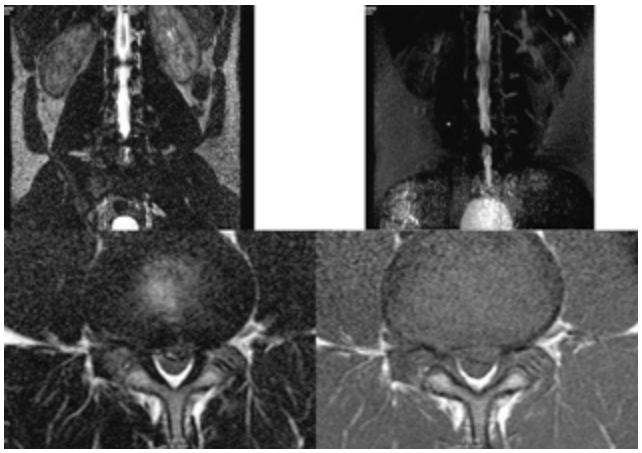


Figure 12.45 Canal lombaire étroit visualisé en IRM.

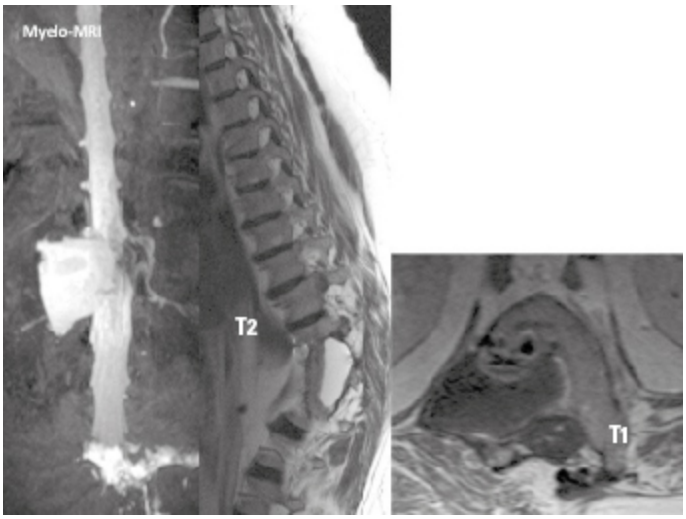


Figure 12.46 Pseudoméningocèle mis en évidence sur les images de type myélo-IRM (gauche). On voit également la poche de LCR sur les images T1 axiales.

Conclusion

Le scanner a presque entièrement remplacé l'imagerie de type conventionnel en neuroradiologie. Le scanner reste l'outil de choix dans la phase aiguë d'un traumatisme ou d'un accident vasculaire.
L'imagerie par résonance magnétique est souvent l'outil de choix pour réaliser un suivi radiologique à répétition chez des patients ayant des lésions du système nerveux central en raison de son caractère non irradiant.

Références

[12.1] Wintermark M, Mouhsine E, Theumann N, Mordasini P, Van Melle G, Leyvraz PF *et al.* Thoracolumbar spine fractures in patients who have sustained severe trauma : depiction with multi-detector row CT. Radiology 2003 ; 227 : 681-9.

[12.2] Wintermark M, Maeder P, Thiran JP, Schnyder P, Meuli R. Quantitative assessment of regional cerebral blood flows by perfusion CT studies at low injection rates : a critical review of the underlying theoretical models. Eur Radiol 2001 ; 11 : 1220-30.

[12.3] Lövblad KO, Baird AE. Computed tomography in acute ischemic stroke. Neuroradiology 2010 ; 52 : 175-87.

[12.4] Roberts TP, Mikulis D. Neuro MR : principles. J Magn Reson Imaging 2007 ; 26 : 823-37.

[12.5] Haacke EM, Mittal S, Wu Z, Neelavalli J, Cheng YC. Susceptibility-weighted imaging : technical aspects and clinical applications. Part 1. AJNR Am J Neuroradiol 2009 ; 30 : 19-30.

[12.6] Lövblad KO, Laubach HJ, Baird AE, Curtin F, Schlaug G, Edelman RR *et al.* Clinical experience with diffusion-weighted MR in patients with acute stroke. AJNR Am J Neuroradiol 1998 ; 19 : 1061-6.

[12.7] Alimenti A, Delavelle J, Lazeyras F, Yilmaz H, Dietrich PY, de Tribolet N *et al.* Monovoxel 1H magnetic resonance spectroscopy in the progression of gliomas. Eur Neurol 2007 ; 58 : 198-209.

[12.8] Remonda L, Senn P, Barth A, Arnold M, Lövblad KO, Schroth G. Contrast-enhanced 3D MR angiography of the carotid artery : comparison with conventional digital subtraction angiography. AJNR Am J Neuroradiol 2002 ; 23 : 213-9.

[12.9] Chalela JA, Kidwell CS, Nentwich LM, Luby M, Butman JA, Demchuk AM *et al.* Magnetic resonance imaging and computed tomography in emergency assessment of patients with suspected acute stroke : a prospective comparison. Lancet 2007 ; 369 : 293-8.

[12.10] The National Institute of Neurological Disorders and Stroke rt-PA Stroke Study Group. Tissue plasminogen activator for acute ischaemic stroke. N Engl J Med 1995 ; 333 : 1581-7.

[12.11] Thulborn KR, Brady TJ. Iron in magnetic resonance imaging of cerebral haemorrhage. Magn Reson Q 1989 ; 5 : 23-38.

[12.12] Guzman R, Barth A, Lövblad KO, El-Koussy M, Weis J, Schroth G *et al.* Use of diffusion-weighted magnetic resonance imaging in differentiating purulent brain processes from cystic brain tumors. J Neurosurg 2002 ; 97 : 1101-7.

[12.13] Barkhof F, Rocca M, Francis G, Van Waesberghe JH, Uitdehaag BM, Hommes OR *et al.* Early Treatment of Multiple Sclerosis Study Group. Validation of diagnostic magnetic resonance imaging criteria for multiple sclerosis and response to interferon beta-1a. Ann Neurol 2003 ; 53 : 718-24.

[12.14] McDonald WI, Compston A, Edan G, Goodkin D, Hartung HP, Lublin FD *et al.* Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis : guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. Ann Neurol 2001 ; 50 : 121-7.

[12.15] Loher TJ, Bassetti CL, Lovblad KO, Stepper FP, Sturzenegger M, Kiefer C *et al.* Diffusion-weighted MRI in acute spinal cord ischaemia. Neuroradiology 2003 ; 45 : 557-61.

Chapitre 13

Échelles d'évaluation fonctionnelle

Jean-Luc Ziltener, Stéphane Borloz

La majorité des échelles d'évaluation fonctionnelles utilisées en rééducation fonctionnelle et réadaptation ont été développées en fonction de la classification internationale des déficiences, incapacités et handicaps (CIDIH) édictée par l'Organisation mondiale de la santé en 1980 [13.1]. Cette classification n'a malgré tout pas été universellement acceptée, en particulier du fait de sa terminologie « négative » et parce qu'elle ne reconnaissait pas explicitement le rôle des paramètres environnementaux. Néanmoins, la nécessité d'une approche multidisciplinaire de la réhabilitation d'un patient, s'appuyant sur un modèle intégré du fonctionnement et du handicap, a donné naissance à la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF), ou International Classification of Functionning (ICF), en 2001. Cette classification est actuellement admise par l'Organisation mondiale de la santé (WHO) [13.2].

En réadaptation, l'utilisation d'échelles d'évaluation est importante à plusieurs niveaux, car ces dernières permettent notamment, en fonction des pathologies :

- *d'uniformiser les outils de mesure des bilans fonctionnels ;*
- *de créer des banques de données ;*
- *d'objectiver les progrès et d'apprécier l'efficacité d'une rééducation en termes de coût/bénéfice ;*
- *d'identifier les besoins d'aide et de prédire un devenir fonctionnel.*

Les critères d'appréciation de ces échelles d'évaluation fonctionnelle doivent répondre à :

• *une standardisation et une faisabilité ;*

• *une sensibilité et un pouvoir discriminant, autrement dit une capacité à détecter des changements cliniques existants aussi modestes que possible ;*

• *une stabilité et une reproductibilité, intra-observateur, interobservateurs, ainsi qu'au cours du temps ;*

• *une validité statistique et une consistance interne, soit la nécessité qu'elles mesurent ce qu'elles sont supposées mesurer, tout au moins aussi optimalement que d'autres mesures existantes et acceptées (gold standard).*

I. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF)

Cette classification, reposant sur une approche biopsychosociale du fonctionnement et du handicap, est divisée en 2 parties distinctes regroupant chacune 2 composantes :

• la première partie contient les informations relatives au fonctionnement et au handicap. Ses 2 composantes regroupent les fonctions organiques et structures anatomiques, d'une part, ainsi que les activités et la participation, d'autre part ;

• la deuxième partie fait référence aux informations relatives aux facteurs contextuels et se compose des facteurs environnementaux et personnels.

Les différentes composantes de la CIF constituent les unités de classification et chaque composante correspond à une lettre : *b* pour les fonctions organiques, *s* pour les structures anatomiques, *d* pour les activités et la participation, *e* pour les facteurs environnementaux. Ces lettres sont suivies d'un code numérique faisant référence au numéro du chapitre et aux différents niveaux de cotations. Enfin, ces codes purement descriptifs peuvent être complétés par des codes qualitatifs, de 0 à 4, permettant la quantification de la gravité du problème [13.3].

La CIF constitue ainsi une classification que l'on peut qualifier d'exhaustive en ce qui concerne les domaines recouvrant le fonctionnement et l'environnement. Au total, elle comporte 1 454 catégories et représente un outil de base indispensable à la clinique et à la recherche. Néanmoins, son ampleur est un défi gigantesque à relever lorsqu'on souhaite l'utiliser dans la pratique quotidienne. De ce fait, de nombreuses publications scientifiques et des conférences de consensus ont collecté les différentes catégories de la CIF associées aux problèmes les plus fréquemment rencontrés chez des patients atteints d'une affection définie, ainsi que les facteurs contextuels influençant ces problèmes. Ces listes résumées ou catégories d'intervention sont appelées *« core-sets »*. Il en a été développé tout particulièrement 12, qui concernent des problématiques de santé majeures, mais très variées, allant de la douleur chronique à l'ostéoporose, en passant par le diabète ou l'obésité [13.4, 13.5]. Chacun de ces *core-sets* est constitué d'une liste de catégories plus ou moins étendue permettant *a minima* la compréhension de la problématique envisagée *(comprehensive ICF core-set)*, ainsi que d'une liste « raccourcie » de catégories susceptibles d'être pratiquement utilisées en réadaptation *(brief ICF core-set)*.

En réadaptation neurologique a été développé un *core-set* concernant le domaine de l'accident vasculaire cérébral [13.6], avec en particulier un « sous-*core-set* » dédié à la physiothérapie [13.7]. Il est encore prévu dans le futur de développer des critères d'évaluation (qualifiants) pour chaque catégorie, afin de pouvoir évaluer la sévérité d'un problème, et son évolution dans le temps.

II. Indice de Barthel

Il s'agit d'un indice représentatif du degré d'indépendance d'un individu, prenant en compte huit activités élémentaires de la vie quotidienne, chacune cotée selon son importance sur 10 ou 20, de façon à obtenir un score total de 0 (dépendance complète) à 100 (indépendance complète). Sa reproductibilité est bonne et sa réalisation particulièrement simple et

rapide [13.8]. Il possède une valeur prédictive concernant le retour à domicile d'un patient, qu'il soit mesuré à l'admission dans un service de rééducation ou près de la fin du séjour. Il a également été démontré une relation significative entre le score obtenu et la durée d'hospitalisation.

Toutefois, de nombreux domaines d'activités, telles que mentales et cognitives, ne sont pas pris en compte, rendant la validité de cette échelle non optimale. De plus sa sensibilité à détecter de petits changements cliniques est faible. Finalement, des effets planchers et plafonds [13.8] ainsi que l'impossibilité de réaliser ce score chez certains types de patients (blessé médullaire, par exemple) le rendent difficilement applicable dans de nombreux domaines de la rééducation. Ces différentes limites ont conduit à l'élaboration de nouvelles échelles, telle que la mesure d'indépendance fonctionnelle [13.9].

III. Mesure d'indépendance fonctionnelle

La mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF) est la mesure la plus communément acceptée [13.10]. Elle comprend 18 rubriques incluant les principales activités de la vie quotidienne. Elle explore d'une part les activités motrices (13 items), parmi lesquelles on retrouve les soins corporels, le contrôle des sphincters, les transferts, ainsi que la locomotion, et d'autre part le fonctionnement mental et les relations sociales (5 items). Chaque rubrique est cotée de 1 (dépendance complète) à 7 (indépendance totale), résultant en un score total compris entre 18 et 126 [13.9]. Dans la pratique quotidienne, les sous-scores moteurs et cognitifs peuvent être utilisés séparément, en plus du score général de la MIF.

La MIF peut être représentée sous la forme d'une « roue à rayons », permettant une visualisation rapide des progrès accomplis pour chaque rubrique. Elle peut aussi être représentée longitudinalement au cours du temps, appréciant donc de manière chronologique les modifications du score, et démontrant ainsi l'efficacité (ou l'absence d'efficacité) des mesures rééducatives mises en place.

Il s'agit d'une échelle ordinale, présentant néanmoins une composante intéressante de linéarité des intervalles. Il est donc possible d'en faire une échelle linéaire si l'on utilise des coefficients de correction pour chaque item *(Rash analyse)*.

La validité de la MIF est excellente, nettement supérieure à l'indice de Barthel en raison des nombreux domaines supplémentaires couverts. Sa consistance interne est globalement élevée pour une majorité des items, à l'exception de ceux directement liés à la locomotion. La reproductibilité de la MIF est également très bonne, aussi bien en intra qu'en interobservateurs. Finalement, sa sensibilité à détecter des changements cliniques est haute et significativement meilleure que l'indice de Barthel. À relever qu'il existe une version téléphonique de la MIF, fournissant une évaluation précise si elle est administrée par du personnel qualifié et entraîné [13.9].

Sur le fond, il faut bien se rappeler que la MIF se veut une échelle d'évaluation de l'incapacité d'un patient à effectuer une activité et non du handicap entraîné par un déficit de capacité ; néanmoins, il est indéniable que la MIF se trouve à cheval sur ces deux concepts et n'est pas de façon absolue une mesure d'incapacité pure. De plus, la MIF ne préjuge en rien de la qualité de vie d'un patient, ni de son indice de satisfaction. Finalement, un effet plafond rend cette mesure peu sensible aux changements subtils pouvant être attendus après le retour à domicile [13.9, 13.10].

L'intérêt pronostique de la MIF a déjà bien évidemment éveillé la curiosité de nombreux auteurs, mais ne fait pas encore l'unanimité et les évidences sont limitées [13.11]. Quelques-uns de ses aspects intéressants concernant surtout les patients cérébrolésés sont détaillés ci-dessous :

- la MIF à l'admission, et bien entendu en cours de réhabilitation, permet en partie d'appréhender l'orientation du patient à sa sortie du centre de rééducation. Un score total inférieur à 50 implique 25-30 % de retour à domicile, un score entre 50 et 80 signifie 40-80 % de retour à domicile, un score entre 80 et 100 donne 80-90 % de retour à domicile et finalement une MIF supérieure à 100 implique un retour à domicile quasiment sûr. En fait, 3 des items moteurs de cette mesure sont particulièrement prédictifs de cette orientation ; il s'agit du contrôle vésical, de l'utilisation des toilettes et du transfert à l'intérieur de celles-ci. Ces chiffres de retour à domicile doivent toutefois être pondérés, car

une quantité importante d'autres facteurs vont influencer le lieu de sortie après rééducation. Citons entre autres l'entourage du patient, son environnement, ainsi que les possibilités techniques et matérielles d'aménager le domicile ;

- le pronostic de la durée du séjour en réhabilitation en fonction du score de la MIF semble pour sa part un peu moins étayé. Seul le sous-score moteur de la MIF d'admission semble être un facteur pronostique potentiellement intéressant, d'autant plus s'il est associé à l'âge du patient. Dans tous les cas, l'âge du patient seul, son sexe, le côté plégique, l'étiologie de base sous-tendant l'accident vasculaire, ou le délai avant rééducation ne sont pas des facteurs pronostiques valables ;
- la MIF est également un paramètre appréciable pour prédire le « devenir fonctionnel » d'un patient à court et à moyen terme, au moins jusqu'à 2 ans après l'accident initial ; en effet, la variance du « devenir fonctionnel » est expliquée à près de 80 % par trois facteurs, qui sont le score total de la MIF, l'âge du patient et surtout sa possibilité de contrôle sphinctérien (qui est d'ailleurs un des items de la MIF). Le pronostic d'un éventuel retour au travail et aux activités récréationnelles habituelles n'est en revanche pas bien corrélé avec le score de la MIF [13.10] ;
- le score de la MIF permet de façon claire d'apprécier l'efficacité et donc l'efficience (coût/bénéfice) que l'on peut attendre d'une rééducation en centre de réadaptation. Les scores totaux d'admission bas (< 50) sont corrélés à des rapports coût/bénéfice élevés, donc à des efficiences hospitalières plutôt mauvaises ; de même, les scores d'admission hauts (> 90) ont un gain potentiel faible, et donc une efficience basse. Seules les scores d'admission intermédiaires (entre 50 et 90) vont avoir les efficiences hospitalières les plus intéressantes et représentent donc les séjours les plus justifiés en termes de coût/bénéfice ;
- le dernier aspect pronostique intéressant de la MIF, et probablement le plus étudié, est la détermination potentielle du temps d'aide à domicile passé par une tierce personne pour assurer les activités quotidiennes de base d'un patient. Dans ce temps, sont comprises les aides physiques (transfert, déambulation, habillage) et domestique (repas, ménage courant), mais il n'est pas tenu compte des activités lourdes occasionnelles (achats, nettoyages importants), ni des soins purement médicalisés (pansement, physiothérapie, etc.) ; de plus, il ne s'agit pas

d'une simple surveillance d'un patient avec détérioration mentale ou atteinte sensorielle majeure. Dans ces conditions, la corrélation entre MIF et aide à domicile est particulièrement forte si l'on prend le score global ou le sous-score moteur. Il a été noté qu'un gain en MIF générale de 1 point correspond en moyenne à un gain journalier d'aide de 4 à 7 minutes. De même, un score inférieur à 6 sur un item correspond à la nécessité d'une tierce personne pour superviser ou assister le patient [13.9].

Enfin, même si cette mesure fait l'objet de critiques fondées sur le plan scientifique, en l'absence d'alternative meilleure, il semble important de continuer à promouvoir son utilisation dans le domaine clinique de la rééducation neurologique. En effet, comme exposé ci-dessus, la MIF à l'admission dans un service de rééducation est un bon outil pour prédire le lieu de sortie d'un patient, son « devenir fonctionnel » et, dans une certaine mesure, la durée de son séjour en réhabilitation. Finalement, la MIF en général est une excellente aide pour prédire l'importance de l'assistance requise par un patient à son domicile, une fois la rééducation hospitalière terminée. À relever qu'une annexe à la MIF, la *Functional Assessment Measure* (FAM), a été développée pour pallier l'insuffisance de la MIF dans certains domaines [13.9]. Cette mesure n'a toutefois à notre connaissance pas encore été validée en français.

Références

[13.1] World Health Organization. International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps : a manual of classification relating to the consequences of disease. Geneva : WHO, 1980.

[13.2] World Health Organization. International classification of functioning, disability and health : ICF. Geneva : WHO, 2001.

[13.3] Stucki G, Cieza A, Melvin J. The international classification of functioning, disability and health : a unifying model for the conceptual description of the rehabilitation strategy. J Rehabil Med 2007 ; 39 : 279-85.

[13.4] Cieza A, Ewert T, Ustun TB, Chatterji S, Kostanjsek N, Stucki G. Development of ICF core-sets for patients with chronic conditions. J Rehabil Med 2004 ; 44 (Suppl) : 9-11.

[13.5] Steiner WA, Ryser L, Huber E, Uebelhart D, Aeschlimann A, Stucki G. Use of the ICF model as a clinical problem-solving tool in physical therapy and rehabilitation medicine.

Phys Ther 2002 ; 82 : 1098-107.

[13.6] Geyh S, Cieza A, Schouten J, Dickson H, Frommelt P, Omar Z *et al*. ICF core sets for stroke. J Rehabil Med 2004 ; 44 (Suppl) : 135-41.

[13.7] Finger ME, Cieza A, Allet L, Burge E, Baumann Y, Albert S *et al*. Les catégories d'intervention s'appliquant à la physiothérapie des affections neurologiques. Kinesither Rev 2008 ; 73 : 29-39.

[13.8] Terence JQ, Peter L, David JS. Barthel Index for stroke trials : development, properties and application. Stroke 2011 ; 42 : 1146-51.

[13.9] Shukla D, Devi BI, Agrawal A. Outcome measures for traumatic brain injury. Clin Neurol Neurosurg 2011 ; 113 : 435-41.

[13.10] Nichol AD, Higgins AM, Gabbe BJ, Murray LJ, Cooper DJ, Cameron PA. Measuring functional and quality of life outcomes following major head injury : common scales and checklists. Injury 2011 ; 42 : 281-7.

[13.11] Chumney D, Nollinger K, Shesko K, Skop K, Spencer M, Newton RA. Ability of functional independence measure to accurately predict functional outcome of stroke-specific population : systematic review. J Rehabil Res Dev 2010 ; 47 : 17-29.

PARTIE II

Les techniques et moyens de rééducation

Chapitre 14

Installation au lit

Hubert Vuagnat, Nadia Donnat, Florence Chiren

Pour beaucoup de patients en rééducation hospitalière, le lit va représenter le lieu dans lequel ils passeront initialement le plus de temps.

Dès lors, il est particulièrement important de bien connaître l'ensemble constitué par le lit, le matelas et l'installation proprement dite.

Il faudra réfléchir en termes d'objectif visé en fonction de chaque pathologie mais également de chaque patient et du stade de récupération fonctionnelle. Cette réflexion devra également être interdisciplinaire afin de répondre au mieux aux objectifs des différents membres de l'équipe de soins (soins de bases, rééducation, demandes du patient).

Les mêmes principes s'appliqueront également aux patients dont la maladie évolutive ne permet pas de récupération.

I. Lits et matelas

Ces dernières décennies, les lits de base, avec peu de possibilités de réglage, ont progressivement été remplacés par des lits plus sophistiqués, permettant des réglages plus nombreux, tout spécialement en décubitus dorsal. Pour optimiser leur utilisation, il est essentiel de bien connaître leur maniement afin de répartir efficacement les pressions et de limiter le cisaillement des tissus.

Pour des cas plus compliqués, des lits spécialisés existent, notamment pour les patients obèses, blessés médullaires, polytraumatisés, permettant de faciliter la mobilisation et de préserver l'état cutané. Certains lits permettent une réelle position assise (pour un patient ne pouvant être mis au fauteuil) ou encore une verticalisation.

En sus, le lit doit être facile à déplacer, à nettoyer et à entretenir. De même, son coût doit rester raisonnable.

Pour la plupart de ces lits, le choix du matelas est essentiel [14.1-14.3]. Ce dernier doit répondre à deux impératifs majeurs : assurer le confort du patient et diminuer les risques d'escarre (en répartissant les pressions et en limitant cisaillements et frictions).

Ces matelas sont classifiés en fonction du risque d'escarre du patient (selon le jugement clinique et les échelles de risque) et correspondent souvent à un type de technologie. Les modèles les plus courants sont constitués de mousses de densités et de propriétés différentes ou alors de systèmes motorisés avec des cellules d'air dont la pression est réglée en fonction du poids corporel. Les capteurs électroniques permettent un ajustement automatique et une répartition optimale des pressions. La plupart de ces matelas ont également une fonction permettant l'alternance du gonflage sur un cycle de temps déterminé, la pression étant totalement soulagée en regard des cellules dégonflées du matelas.

En France, la Haute Autorité de santé (HAS) propose la classification suivante [14.1] :

- catégorie 0, pour des patients à risque nul : matelas ordinaire, dit hôtelier, en bon état, d'au moins 14 cm d'épaisseur ;
- catégorie 1, pour des patients à risque faible à moyen : surmatelas à air non motorisé autre qu'à cellules télescopiques ou pneumatiques individuellement déformables ; matelas en mousse monodensité en forme de gaufrier ou chocolat ;
- catégorie 2, pour des patients à risque moyen à élevé :
  - non motorisés : matelas en mousse incluant des modules amovibles ou non, de densité et/ou hauteur variables ; surmatelas (et matelas) en mousse viscoélastique type à mémoire de forme ; matelas mixte constitué de mousse et incluant un insert à eau en zone à risque ;
  - motorisés : surmatelas à air motorisé automatique, à pression constante ou dynamique ou mixte ou à perte d'air, de plus de 10 cm d'épaisseur d'air ;

• catégorie 3, pour des patients à risque élevé :
– non motorisés : surmatelas à air non motorisé réglable statique, à cellules télescopiques individuellement déformables ;
– motorisés : matelas à air motorisé automatique, à pression constante ou dynamique ou mixte ou à perte d'air, de plus de 15 cm d'épaisseur d'air.

On assiste dans le domaine à une véritable explosion de l'offre, plusieurs fabricants proposant des gammes très complètes.

II. Installation du patient

A. Généralités

Le positionnement du patient revêt toute son importance dans la prise en charge et cela de façon très précoce, avant le service de rééducation.

Il devra bien entendu assurer le confort mais également permettre les soins de base, la rééducation proprement dite et la lutte contre les rétractions ostéoarticulaires, les attitudes vicieuses, les escarres et la douleur.

Le positionnement doit prendre en compte l'affection, ses répercussions et son stade d'évolution mais aussi les habitudes de sommeil du patient.

De façon générale, les fractures devront être stabilisées, l'évolution des techniques d'orthopédie ayant été d'un apport incontestable dans ce domaine. Les membres parétiques seront positionnés de telle façon que les articulations soient maintenues en position fonctionnelle. Du matériel auxiliaire, comme des attelles pour la main, des coussins et des blocs de mousse, est indispensable afin de parvenir à un bon positionnement. Il est très intéressant de pouvoir disposer de ce matériel librement dans l'unité de soins afin d'une part de pouvoir le mettre en place très rapidement et d'autre part que les acteurs de soins en possèdent une bonne maîtrise. Ce matériel étant standard, dans quelques cas (patient très grand, très petit, cachectique, obèse ou autre), le matériel de positionnement devra être adapté aux besoins spécifiques du patient (fig. 14.1).

Figure 14.1 Exemple d'une dotation de base en matériel de positionnement.

B. Exemple de positionnement au lit : le patient hémiplégique

Le patient atteint d'hémiplégie sera positionné alternativement sur son côté sain, sur son côté parétique et sur le dos.

1. Sur le côté sain

Il faudra tout particulièrement veiller au maintien de l'épaule parétique, pour prévenir un syndrome douloureux régional complexe (encore connu sous les appellations d'algoneurodystrophie, de syndrome épaule-main ou de maladie de Sudeck), par un soutien non seulement de l'épaule mais de tout le membre supérieur, qui sera disposé horizontalement sur des coussins, la main étant elle posée ouverte, paume vers le bas, dans l'alignement du bras.

Le membre inférieur, hanche et genou en flexion, sera lui aussi posé sur des coussins.

On cherchera à garder, maintenu par un oreiller, un bloc de mousse triangulaire ou encore un coussin boudin, l'ensemble tête-tronc-bassin en rectitude (fig. 14.2).

Figure 14.2 Patiente avec hémiplégie gauche : exemple d'installation en décubitus latéral droit (côté sain).

2. Sur le côté parétique

Le positionnement du membre supérieur se fera épaule parétique dégagée, en abduction et rotation externe, bras tendu avec la main ouverte, paume dirigée vers le plafond. Un cousin peut être mis sous l'avant-bras afin de surélever la main.

Le membre inférieur parétique est disposé en extension directement sur le matelas. Le membre inférieur sain sera lui positionné en flexion de hanche et de genou sur un coussin ou une mousse.

On cherchera également à garder l'ensemble tête-tronc-bassin en rectitude (fig. 14.3).

Figure 14.3 Patiente avec hémiplégie gauche : exemple d'installation en décubitus latéral gauche (côté parétique).

Lors du positionnement sur le côté, il faudra se rappeler que la position à 90° est à proscrire en raison du risque élevé d'escarre trochantérienne. Le

corps doit être placé en position à 30°.

3. Sur le dos

L'idéal serait de maintenir le lit à plat afin d'éviter un mouvement de glissement vers le bas et un dangereux cisaillement au niveau du siège. Cela est souvent difficile, néanmoins maintenant bien des lits permettent de régler une angulation sous les genoux permettant de limiter ces mouvements (fig. 14.4).

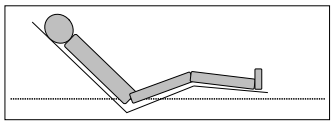


Figure 14.4 Position dite de semi-Fowler.

Le membre supérieur parétique est disposé sur des coussins sur toute sa longueur en partant de l'omoplate. La main est positionnée paume vers le bas, doigts ouverts, et est surélevée. Une légère extension du poignet peut être recherchée.

Le membre inférieur est en rectitude avec au besoin une cale sous l'hémibassin et/ou le long de la cuisse en cas de rotation externe. La cheville peut être maintenue en position neutre par un bloc de mousse mais, en cas de mouvement, il faudra s'assurer que cela n'entraîne pas un défaut d'alignement de cette articulation. Un arceau ou bloc de mousse haut positionné au pied du lit diminuera la pression induite par le drap et la couette (fig. 14.5).

Figure 14.5 Patiente avec hémiplégie gauche : exemple d'installation en décubitus dorsal.

C. Précautions à respecter

Ces installations doivent être accompagnées d'une mobilisation quotidienne pour éviter, entre autres, la constitution de flexum et d'ankylose.

Bien entendu, pour toutes les manœuvres, les soignants veilleront à respecter la physiologie des articulations parétiques, tout spécialement en évitant de solliciter l'épaule du patient (prise par l'omoplate, sans tirer sur le bras). Toute mobilisation au lit ou transfert devrait se faire en impliquant le plus rapidement possible la participation active du patient. Après chaque soin, le patient doit être soigneusement repositionné. Afin de préserver l'intégrité cutanée, pour tous les patients mais encore plus pour ceux avec des troubles de la sensibilité, les draps devraient êtres doux, contrôlés et retendus afin de ne pas présenter de plis. De même, on vérifiera qu'aucun objet (pince, stylo...) n'est resté dans le lit. Au niveau cutané, certaines habitudes sont maintenant désuètes comme l'usage de peaux de moutons ou encore les frictions cutanées, qui sont totalement proscrites. En revanche, l'hydratation de la peau avec une crème grasse est vivement recommandée pour renforcer la résistance de l'épiderme.

Lors du processus de positionnement, certaines zones particulièrement fragiles ne doivent pas être oubliées, comme les coudes, tête du péroné (compression nerveuse) ou les talons (escarre). De même, il faudra penser à relever le torse du patient recevant une alimentation par sonde nasogastrique ou gastrotomie, afin de limiter le risque de reflux. Il est primordial lors du changement de position de vérifier que le corps reste correctement positionné et que les coussins de positionnement ne deviennent pas dangereux pour le patient.

Il est indispensable d'avoir un consensus d'équipe autour du positionnement. Tout le monde doit en connaître l'intérêt et la façon d'y arriver. Un bilan commun ergothérapeute-soignants, une formation de l'équipe, l'utilisation de photos, de dessins ou de pictogrammes facilitent grandement la mise en place de ces mesures. Le suivi de la situation est essentiel et l'installation doit pouvoir évoluer non seulement en fonction

des progrès du patient mais également des remarques des autres thérapeutes.

Enfin, il ne faut pas oublier l'environnement autour du lit. Le patient doit pouvoir avoir accès à ses objets personnels. Leur disposition peut être utilisée afin de stimuler le côté parétique mais il ne faut pas non plus que cela empêche leur utilisation. En fonction des atteintes, des adaptations spéciales devront être fournies afin de pouvoir se saisir et utiliser lesdits objets (sonnettes adaptées, pinces, contrôle de l'environnement etc.). Il est important de ne pas bloquer, par les moyens auxiliaires, l'accès au lit ; ceux-ci doivent être installés en tenant compte des soins portés au patient. Cet environnement sera lui aussi appelé à évoluer en fonction des progrès et besoins du patient.

Conclusion

L'installation au lit est extrêmement importante. Elle doit tenir compte à la fois des impératifs de confort et de rééducation.
Au-delà du simple lit, c'est bel et bien l'ensemble formé avec le matelas et le positionnement qui va permettre d'arriver à ces fins.
À cet effet, c'est toute l'équipe interdisciplinaire qui doit être concernée, afin de permettre une réponse individuelle à chaque situation et de pouvoir l'adapter en fonction de son évolution.

Références

[14.1] Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé. Dispositifs médicaux d'aide à la prévention des escarres. Paris : HAS, décembre 2009.

[14.2] Commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de santé. Supports d'aide à la prévention de l'escarre, supports d'aide au traitement de l'escarre. Paris : HAS, février 2006.

[14.3] Guide des lits, matelas, surmatelas et des fauteuils roulants, coussins et accessoires de positionnement. Journal des plaies et cicatrisation 2007 ; 59.

Chapitre 15

Kinésithérapie

Alex Chantraine, Elisabeth Bürge

I. Mobilisations passives (Alex Chantraine)

A. Définition

Les mobilisations passives concernent un ensemble de techniques à visée thérapeutique imposées aux articulations d'un patient par une intervention extérieure, sans que son système neuromusculaire ne soit mis en jeu volontairement.

Ces techniques passives comprennent des modalités d'exécution qui diffèrent selon l'origine de la force extérieure (force manuelle du rééducateur, pesanteur, appareillage, stimulations électriques...), du but recherché et de la pathologie.

B. Objectifs

1. Maintenir l'amplitude articulaire

Le mouvement passif, comme le mouvement actif, agit sur les constituants de l'articulation.

D'une part, la mobilisation aide à lutter contre certaines conséquences de l'affection en cause, à savoir l'immobilisation et les attitudes vicieuses qui en découlent. Elle permet en effet d'assouplir les structures capsuloligamentaires et d'éviter ainsi leur rétraction. À un stade où il

existerait déjà certaines rétractions, ces mobilisations passives peuvent rompre certaines adhérences intra-articulaires tout en respectant la règle de la non-douleur. Par ailleurs, elles stimulent, de même, l'activité ostéoblastique par les minitractions exercées au niveau des insertions osseuses.

D'autre part, la mobilisation provoque une stimulation des corpuscules sensitifs proprioceptifs locaux qui contribuent au maintien et à la récupération du sens positionnel spatial et d'un bon schéma corporel.

2. Entretenir le jeu musculaire

La mobilisation passive concerne aussi les muscles et les tendons. L'étirement passif du muscle, jusqu'aux limites de l'amplitude, maintient en effet sa longueur et son extensibilité, donc sa souplesse. Ainsi il prévient l'apparition de contractures musculaires et de rétractions musculotendineuses et aponévrotiques. Un étirement lent, puissant et prolongé permettra quant à lui une détente des muscles déjà spasmés. Des étirements brefs seront pour leur part utilisés pour provoquer une contraction réflexe stimulant ainsi la fonction neuromusculaire (réflexe myotatique) qui, dans certains cas, peut aider à l'entretien du tonus musculaire ou au réveil des unités motrices.

3. Stimuler le régime circulatoire

Sur un membre immobilisé ou paralysé où il existe un ralentissement de la circulation, la mobilisation passive, surtout rythmée, peut faire effet de pompe et augmenter la circulation locale par stimulation des capillaires ; cela favorise également la circulation de retour veineuse et lymphatique. Cette action est obtenue directement par l'action mécanique et par la voie réflexe du système sympathique. De ce fait, la mobilisation passive lutte contre les œdèmes de stase et les thromboses veineuses ; elle favorise les échanges nutritifs et gazeux, améliorant ainsi l'état trophique local.

4. Rendre confiance

Par l'intermédiaire des relations privilégiées qui s'établissent entre le thérapeute et le patient, les mobilisations passives permettent de rassurer celui-ci et contribuent à l'encourager dans sa rééducation ou, dans des cas moins favorables, à restaurer un psychisme défaillant.

C. Principes

Les mobilisations passives peuvent être dangereuses si elles sont mal appliquées par le thérapeute. Elles requièrent donc la plus grande prudence et nécessitent le respect de certaines règles :

- le relâchement du patient doit être total ; il est donc primordial de l'installer confortablement ;
- la compétence du thérapeute sur le plan anatomique et cinésiologique doit être de qualité ; en outre, il est indispensable qu'il connaisse bien l'état du patient, les problèmes liés à son affection et ses lésions ;
- il ne faut mobiliser qu'une articulation à la fois et éviter les compensations en immobilisant les autres segments ; il faut également respecter les plans de mouvement ;
- la mobilisation doit être effectuée dans l'amplitude maximale possible tout en restant adaptée à la situation (ne jamais forcer sur un segment de membre fracturé ou non) et au but à atteindre ;
- le seuil de la douleur ne doit jamais être dépassé.

D. Techniques

Les mobilisations manuelles doivent être prudentes, adaptées, dosées et progressives, tout en utilisant des prises de mains confortables et non douloureuses. Les décoaptations représentent des mobilisations sous traction, manuelle ou non, employées notamment pour la hanche et l'épaule, mais convenant aussi pour la colonne vertébrale. Les mobilisations passives en suspension emploient un système de brassard, d'élingue et de poulie, permettant la suppression de la pesanteur. La mobilisation manuelle s'en trouve facilitée.

Les mobilisations autopassives sont une bonne transition entre le travail passif pur et le travail actif. Elles utilisent un membre sain pour provoquer le mouvement du membre atteint et sont contrôlées par le patient. Par l'intermédiaire d'un support mécanique comme la pouliethérapie ou la mécanothérapie, le patient peut obtenir une mobilisation directe des articulations [15.1]. Dans un stade avancé, cette technique peut être utilisée en complément de la rééducation dispensée par le kinésithérapeute. Elle est surtout utile pour les petites et moyennes

articulations et principalement utilisée dans les lésions de type périphérique.

La *neural tension technique* peut être utilisée sur des patients spastiques ; elle n'a pas eu d'effet sur la spasticité, mais a maintenu et même augmenté l'amplitude articulaire de façon similaire à la mobilisation passive [15.2].

E. Indications

Les mobilisations passives sont indiquées :

- dans la période du coma, du début jusqu'à la période de l'éveil ;
- dans les déficiences neuromusculaires, dès leur stade précoce, au moment de la rééducation au lit ;
- finalement, dans tous les états où il n'est pas possible d'avoir un mouvement volontaire, afin de garder un jeu articulaire le plus adéquat possible.

Par ailleurs, selon la région touchée par la plégie, le patient peut apprendre à s'automobiliser, ce qui contribue à sa prise en charge thérapeutique.

F. Contre-indications

Elles sont d'ordre purement anatomique :

- les articulations hyperalgiques d'emblée ;
- les articulations sièges d'un processus inflammatoire aigu ou infectieux ;
- les épanchements intra-articulaires ainsi que les thromboses veineuses.

Par ailleurs, les lésions récentes des os et des tissus mous (fractures, POA) doivent faire l'objet d'une évaluation individuelle.

II. Postures (Alex Chantraine)

A. Définition

C'est la mise sous tension des éléments anatomiques d'une articulation dans le but d'obtenir le relâchement et le gain d'amplitude de ses différents constituants. Les postures représentent une attitude imposée à caractère statique et d'application limitée dans le temps.

B. Objectifs

Les postures visent à :

- maintenir une position de fonction d'une articulation ;
- corriger progressivement une attitude vicieuse : en obtenant un gain d'amplitude articulaire, la posture permet effectivement, d'une part, d'assouplir les structures péri-articulaires et, d'autre part, de corriger progressivement les attitudes positionnelles, au niveau du tronc ; au niveau des membres, elle permet la récupération des amplitudes articulaires physiologiques et la conservation du gain obtenu en fin de rééducation ;
- entretenir la sensibilité proprioceptive : les éléments péri-articulaires restent sensibles aux étirements ;
- lutter de façon préventive ou curative contre les rétractions musculotendineuses : les postures peuvent combattre la raideur articulaire de la même manière que les mobilisations passives ;
- apprendre au patient à se positionner correctement ; dans ce cas, les postures représentent un moyen soutenant l'auto-prise en charge.

C. Principes

Les postures requièrent la même prudence et reposent sur les mêmes principes que les mobilisations passives, dont elles sont indissociables. On peut cependant ajouter un correctif de temps : la fréquence et la durée des séances de posture doivent en effet tenir compte de l'état général et de la fatigabilité du patient ; il faut donc éviter les séances trop longues, car elles favorisent l'apparition de contractures musculaires de défense.

D. Techniques

Les postures au lit préviennent les attitudes vicieuses en phase de nursing. Les moyens à disposition sont nombreux : cerceau et cale au bout du lit pour éviter l'équin, sacs de sable pour éviter les rotations de membres, coussins et oreillers, planche sous le matelas, mais aussi suspensions en cadres et attelles. Elles nécessitent une surveillance régulière.

Les postures manuelles peuvent être dosées et ajustées par le thérapeute. Les prises et les axes doivent être parfaits. Elles ont l'inconvénient d'être très fatigantes pour le thérapeute, et ne peuvent donc pas être maintenues longtemps à dose efficace et non agressive.

Les postures par application directe d'un poids sur l'articulation, le plus souvent un sac de sable, ont une action peu évidente.

Les postures avec l'aide de la pesanteur utilisent le poids du membre (posture en bout de table pour récupérer la flexion d'un genou, par exemple) ou le poids du patient (tibiotarsiennes sur plan incliné pour lutter contre la rétraction du triceps...).

Les postures en pouliethérapie nécessitent une installation très minutieuse [15.1].

Les appareils de posture ou orthèses d'immobilisation peuvent avoir un rôle préventif par le maintien d'une articulation, d'un segment de membre ou du rachis dans une position anatomique de fonction, soit immédiatement après un traumatisme ou une intervention chirurgicale, soit en dehors de la rééducation. Les orthèses de nuit, par exemple, évitent les mauvaises positions favorisées par le relâchement musculaire qui survient pendant le sommeil. On utilise des gouttières plâtrées, antérieures ou postérieures, qui se moulent parfaitement sur les reliefs anatomiques, des orthèses en polyester thermomalléable et des attelles préfabriquées, en aluminium et mousse plastique, qui se coudent à volonté. Ces appareils peuvent également avoir un rôle correctif envers une attitude vicieuse si elle est due à une rétraction des parties molles par des plâtres bivalves (meilleure contention par double appui), des plâtres successifs ou postures alternées (par exemple, alternance de plâtre en flexion et extension pour coude bloqué). Dans ce cas, ce sont de bons adjuvants au traitement physique, car ils aident à maintenir les gains obtenus pendant les séances,

surtout lorsqu'ils sont régulièrement réadaptés selon l'évolution de la mobilité *(voir chapitre 19)*.

Enfin, il existe des corsets plâtrés ou en polyester à redressements successifs ou progressifs.

La réduction des attitudes vicieuses par appareillages de posture est une œuvre de patience et de prudence. Elle ne permet pas toujours une correction totale, mais il y a toujours un intérêt à la tenter avant d'entreprendre des méthodes plus agressives.

E. Indications

Ce sont les mêmes que pour les mobilisations passives.

F. Contre-indications

Il s'agit de :

• tout état inflammatoire aigu ;
• toute lésion osseuse récente.

III. Mobilisations actives (Alex Chantraine, Elisabeth Bürge)

A. Définition

Elles représentent l'ensemble des exercices accomplis par le patient lui-même, mettant en jeu volontairement le système neuromusculaire. Cette activité nécessite donc avant tout la participation du patient, mais elle peut aussi être aidée par l'utilisation des réflexes, ou d'appareillages tels que les appareils isocinétiques.

B. Objectifs

Les mobilisations actives visent à :

- entretenir à la fois la trophicité et les fonctions musculaires préexistantes ;
- renforcer : dans le cadre d'une sidération musculaire, avec intégrité du système nerveux, elles permettent de récupérer la force et d'améliorer le rendement de l'endurance, l'habileté, la coordination et la vitesse du mouvement ; dans le cas d'une lésion périphérique, elles permettent d'améliorer progressivement la force musculaire ;
- prévenir les rétractions en maintenant le jeu articulaire et/ou en augmentant les amplitudes ;
- stimuler l'activité ostéoblastique par les tractions exercées au niveau des insertions osseuses. C'est un bon moyen de lutter contre l'ostéoporose survenant après une atteinte neurogène ;
- améliorer ou accélérer le retour veineux et la circulation lymphatique, à la fois par une action directe et une action réflexe. Le travail musculaire permet en effet de lutter contre les œdèmes de stase et l'apparition de thrombose veineuse. Par ailleurs, en multipliant le nombre de capillaires actifs, la contraction musculaire améliore également la trophicité du muscle, ce qui a un retentissement plus général sur la circulation globale et le travail cardiaque ;
- récupérer progressivement les sens cinétique et du schéma corporel en intégrant la mobilisation active aux tâches fonctionnelles ;
- améliorer les relations du patient avec le monde extérieur grâce à une approche centrée sur la personne, ce qui a un effet bénéfique sur la globalité du patient, soit sur les plans physique, émotionnel et psychique ;
- favoriser une auto-prise en charge progressive.

C. Principes

La coopération du patient nécessite logiquement sa participation, qui ne pourra donc être réalisée que si son état de vigilance est suffisant.

Le confort, pour le patient comme pour le thérapeute, est primordial. Le patient doit être bien installé, sans appréhension quant à l'effort demandé. Les prises et la mobilisation ne doivent pas être douloureuses.

Le choix de la méthode doit être adapté aux possibilités locales et générales du sujet. La progression des efforts doit être prudente et s'appuyer sur une évaluation précise des fonctions musculaires, des mobilités articulaires et sur une observation des activités (se déplacer, se transférer, utilisation des membres supérieurs, réactions d'équilibre dans différentes positions, pour ne citer que les plus importantes). Cette évaluation doit tenir compte de l'état général et de la fatigabilité du patient, de la nature des muscles intéressés (statique ou dynamique) et de l'état ostéoarticulaire et musculaire local. Initialement fonctionnelle et structurelle, elle permet d'adapter les modalités d'application des mobilisations actives et de contrôler régulièrement l'évolution des capacités sensorimotrices du patient.

Un rythme doit être imposé. Il peut être, à certains moments, associé à des cycles respiratoires profonds. Cependant, le nombre, la fréquence et la vitesse d'exécution des exercices doivent avant tout être déterminés en fonction du but à atteindre et de l'état du sujet.

D. Techniques

Suivant le type de travail musculaire, on distingue classiquement la kinésithérapie analytique et la kinésithérapie globale.

1. Kinésithérapie analytique

Elle se caractérise par la localisation du mouvement limité à un segment, c'est-à-dire au travail électif d'un muscle ou d'un groupe de muscles réalisant la même action. Il faut que les autres segments soient stabilisés, soit activement par le patient, soit par le thérapeute, ou à l'aide d'un moyen auxiliaire, afin d'éviter des compensations.

2. Kinésithérapie globale

Elle implique la participation de plusieurs segments et l'activation de différentes chaînes musculaires. Elle consiste en un travail d'endurance, de résistance, de coordination ou d'étirement.

À cet égard, il est utile de rappeler que lors d'affections neurologiques, les patients sont déconditionnés à la fois physiquement et psychiquement [15.3]. On oublie, en effet, trop souvent que le patient sortant du coma ou

atteint d'une paralysie ou encore après une longue période de temps confiné au lit, est très amoindri et, par ailleurs, en état de malnutrition. Il apparaît donc important d'évaluer la fonction musculaire et de réaliser un bilan complet de la situation initiale. Le *testing* musculaire manuel est le plus souvent utilisé, mais d'autres types d'évaluation adaptés, lors d'une lésion du système nerveux central, peuvent être appliqués. Parmi ceux-ci, le *Motricity Index* informe sur la possibilité de contraction ou d'activation du muscle contre la gravité ou contre une résistance, sur toute l'étendue du mouvement [15.4] ; le *Sit-To-Stand test* renseigne sur l'endurance générale et la force [15.5]. Ces exemples de tests, utilisables en pratique courante, font apparaître l'intérêt d'évaluer et de suivre l'évolution du patient tout au long de son programme de rééducation, visant le retour à une condition physique optimale. C'est en effet grâce aux répétitions de mouvements et à l'endurance du patient que l'on améliorera progressivement la coordination et les gestes, qui seront, dès lors, accomplis de façon plus économique.

a. Endurance

L'endurance peut être définie comme la capacité de résister à la fatigue locale ou générale lorsque l'organisme est soumis à un effort prolongé. Sur le plan métabolique, l'effort d'endurance est d'intensité relativement faible et fonction de la force déployée. Typiquement, le travail d'endurance est caractérisé par un métabolisme aérobie, c'est-à-dire permettant l'utilisation des substrats énergétiques (lipides et glucides essentiellement) sans dette d'oxygène.

Les facteurs limitant une activité physique en endurance sont avant tout locaux, tels que l'appauvrissement en réserve énergétique (glucides, lipides), les perturbations hydriques ou électrolytiques et les troubles ostéoarticulaires. Pour les efforts de longue durée, les facteurs limitants ne semblent pas être musculaires mais plutôt nerveux. Soit qu'il s'agisse d'une altération par dysrégulation des neurotransmetteurs dans le système nerveux, soit qu'il s'agisse d'une fatigue d'origine centrale. Par exemple, la survenue de fatigue suite à un accident vasculaire cérébral est fréquente, à court, moyen et long terme ; les causes et le lien avec d'éventuelles modifications du caractère ne sont pas encore suffisamment connus et nécessitent la poursuite d'investigations [15.6].

L'entraînement en endurance, lorsqu'il est bien conduit, améliore la capacité de récupération, permettant une meilleure tolérance à l'effort et la

répétition progressive à un rythme plus rapproché et plus intense de ce même effort. Le temps de récupération après un effort est un excellent indicateur subjectif permettant de déterminer l'amélioration de l'endurance d'une personne avec une hémiparésie : si la personne récupère plus rapidement, meilleure est son endurance [15.3]. Cet aspect paraît extrêmement important dans toutes les activités de la vie quotidienne où une fatigue précoce amène souvent un déficit de performance avec aggravation des troubles de concentration et de coordination. Le patient tend alors à adopter un comportement sédentaire qui ne fait qu'augmenter le manque d'endurance et, partant, une fatigabilité plus fragile.

La faculté d'endurance s'entraîne comme toute autre aptitude sportive. Howald [15.7] a montré qu'un entraînement d'endurance minimale de 3 fois par semaine, à raison de 20 minutes par groupe musculaire, était nécessaire pour obtenir des modifications histologiques dans le muscle témoignant d'une amélioration des capacités d'endurance (augmentation du taux des enzymes oxydatives, augmentation du nombre de mitochondries). Lors de la rééducation, l'intensité minimale de l'effort devrait être modérée [15.8], puis adaptée à chacun. Chez le patient hémiparétique, par exemple, il est recommandé de maximiser cette intensité pour arriver à une thérapie active d'une durée d'une heure par jour [15.9]. À moyen et long terme, au moins 4 séances de 30 à 60 minutes d'entraînement par semaine sont recommandées [15.10]. C'est le nouvel apprentissage moteur dont le principal facteur est la répétition des essais qu'illustre de manière évidente la neuroplasticité [15.6].

Lié à l'amélioration musculaire, l'entraînement d'endurance devrait améliorer la condition cardiovasculaire telle qu'elle a été démontrée chez différents types de patients neurologiques. Toutefois, une revue systématique sur l'entraînement d'endurance chez des patients avec une lésion traumatique cérébrale n'a pas pu confirmer d'effet cardiovasculaire favorable [15.11]. En revanche, l'équilibre ainsi que l'état d'éveil sont améliorés, réduisant par ce biais le risque de chute. Une étude randomisée contrôlée avec des patients souffrant d'une sclérose en plaques a montré qu'un programme d'endurance ou un programme de renforcement (travail contre résistance) ont un effet favorable identique sur l'équilibre, la mobilité et la fatigue [15.8]. De plus, un entraînement d'endurance aurait un effet neuroprotecteur probable. Ce dernier est particulièrement intéressant dans le contexte d'une atteinte dégénérative du système

nerveux central, comme par exemple la sclérose en plaques ou la maladie d'Alzheimer [15.12].

Les modalités thérapeutiques d'endurance en rééducation fonctionnelle doivent respecter les préférences du patient et sont variées : entraînement sur machines, natation ou *aquajogging*, marche, montée des escaliers, *nordic walking*, marche sur tapis roulant éventuellement avec suspension partielle du corps et, dans le meilleur des cas, course à pied, volley-ball, ski de fond, tennis, golf, planche à roulettes, patins à roues alignées [15.3]. Dans un premier temps ou si la récupération reste très incomplète, des exercices de longue distance en chaise roulante et la rééducation sur bicyclette ergométrique demeurent une alternative de choix.

b. Travail musculaire

À côté du travail d'endurance, on s'efforcera de développer la force ou travail musculaire. Celle-ci répond à la capacité de lever ou de maintenir une certaine charge par contraction musculaire. La terminologie « force » recouvre plusieurs domaines, soit la force maximale et la performance (en anglais, *power* = force × vitesse), la vitesse pour développer la force musculaire (force-vitesse) et la durée pendant laquelle une contraction musculaire peut être maintenue (force-endurance) [15.13]. La force maximale est la plus grande force qui puisse être exercée par un sujet contre une résistance, qu'elle soit dynamique ou statique. Elle dépend en général du volume musculaire, de la teneur de ce muscle en fibres II et de la coordination inter et intramusculaire. Par exemple, pour monter des escaliers ou se lever d'une chaise, c'est la force maximale et la performance des extenseurs qui sont nécessaires [15.13].

La force-vitesse est requise pour des réactions d'équilibre adéquates : c'est le développement rapide de la force qui permet de garder l'équilibre [15.13].

La force-endurance est la situation dans laquelle le sujet est amené à faire un effort statique ou dynamique de longue durée avec une charge comprise entre 30 et 50 % de ses capacités maximales. Pour accomplir un tel travail, le patient doit faire intervenir non seulement la notion de force mais la notion d'endurance.

Au cours d'une maladie (paralysie, par exemple), il apparaît un syndrome de déconditionnement caractérisé par une diminution de la force, conséquence soit du non-usage, soit d'une lésion tant de la

commande nerveuse que du muscle lui-même. Cette insuffisance musculaire va créer une déficience qui pourra à son tour se caractériser par un handicap dans la vie quotidienne.

Différents types d'entraînements, testés et bien documentés, indiquent qu'une activité physique régulière (exercices de mobilisation, aérobies et de renforcement musculaire 3 fois par semaine) ou un programme d'endurance, chez des patients avec lésion traumatique cérébrale, maintiennent leur capacité fonctionnelle voire l'améliorent, suite à leur programme de rééducation [15.14, 15.15]. Pour chaque étude reprise dans la littérature, les modalités sont propres à chaque auteur et ne permettent donc pas de directives générales. Pour ces raisons, Brazzelli *et al*. [15.16] concluent qu'il est nécessaire de définir les modalités d'entraînement optimales chez le patient hémiparétique par d'autres essais. Il est probable que certaines règles générales d'entraînement de personnes saines puissent s'appliquer au contexte neurologique. L'adaptation de l'entraînement au quotidien pour chaque sujet est donc recommandée, en particulier pour un patient avec une atteinte neurologique [15.17].

E. Indications

Des techniques de renforcement musculaire et d'endurance sont indiquées pour toute affection neurologique, en complément des techniques proprioceptives.

Au début, elles sont progressives et ne concernent que certaines parties d'une activité.

Lorsque la récupération est déjà avancée, dans les lésions de types central et périphérique, elles permettent d'augmenter graduellement la force musculaire et l'endurance du patient.

F. Contre-indications

Il est indispensable de surveiller tout programme d'endurance ou de renforcement musculaire car dans certaines lésions de type central l'utilisation d'appareils (poulies, vélo...) pourrait renforcer la spasticité.

IV. Reprogrammation sensorimotrice (Elisabeth Bürge)

De nombreux concepts de rééducation fondés sur la sollicitation du circuit sensorimoteur dans sa globalité ont été décrits par certains auteurs, qui finalement ont optés pour qu'ils soient regroupés sous le vocable de reprogrammation sensorimotrice. Malgré les progrès de la neurophysiologie et l'utilisation des techniques modernes de la biomécanique et en particulier celle de l'analyse du mouvement, la complexité de la reprogrammation sensorimotrice reste loin d'être élucidée.

Toute activité physique à manifestation posturale ou gestuelle nécessite non seulement une intégrité anatomique du système sensorimoteur mais aussi une capacité maintenue de programmation correcte de fonctionnement neuromoteur. Ces différents concepts de rééducation font intervenir les motricités automatiques et réflexes, auxquelles s'ajoute parfois la commande volontaire à partir d'informations labyrinthiques, tendineuses, musculaires et articulaires. Elles impliquent également l'intégrité de certaines voies afférentes proprioceptives et extéroceptives et font aussi appel à la vision et à l'audition. Les approches en rééducation neurologique ont toutes évolué de manière significative grâce au développement des neurosciences. Les principes clés des théories récentes de l'apprentissage moteur et du contrôle moteur y sont intégrés et influencent les modalités d'application des interventions. À ce jour, aucune de ces approches ne prévaut sur les autres [15.18].

A. Concept Bobath

Selon l'Association internationale des instructeurs Bobath en 2006 : *« Le concept Bobath est une approche par résolution de problèmes utilisée pour l'évaluation et le traitement d'une personne ayant des perturbations de la fonction, du mouvement et du contrôle postural suite à une lésion du système nerveux central »* [15.19]. Grâce au développement des neurosciences et des approches thérapeutiques, le concept Bobath est en constante évolution.

1. Principe

Le raisonnement clinique et l'analyse du mouvement constituent les éléments centraux de l'approche Bobath. L'évaluation doit donc continuellement être ajustée et les objectifs redéfinis avec le patient en fonction de l'évolution de ses habiletés. Les interventions doivent être mises en lien avec des activités servant à l'accomplissement d'une tâche. Elles visent l'amélioration du contrôle postural et du mouvement sélectif. Pour cela l'approche Bobath utilise entre autres des schémas symétriques et asymétriques du mouvement, ainsi que des techniques de facilitation.

La technique de facilitation, une technique d'intervention, sert à soutenir le contrôle postural nécessaire à l'accomplissement de la tâche visée ou le geste spécifique lié à cette tâche. C'est de ce fait une technique essentiellement active. Elle stimule les composantes insuffisamment contrôlées par le patient et implique souvent un contact manuel direct du thérapeute afin de stimuler les afférences sensorielles et proprioceptives, d'activer les muscles ciblés ou simplement de guider le mouvement [15.20]. Aussi longtemps que le patient nécessite cette facilitation, le thérapeute devra répéter et varier les schémas de mouvement pour favoriser l'intégration des stratégies sensorimotrices. Le but final est bien entendu que la tâche soit réalisée de façon autonome. Cette utilisation transitoire de la facilitation est soutenue par les travaux de Gjelsvik [15.21].

Concernant l'identification des déficiences et limitations ainsi que l'élaboration des objectifs, il convient de se référer aux descriptions données par la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) *(voir chapitre 15)* [15.22]. Le choix des outils de mesure – lesquels servent à soutenir l'établissement d'un pronostic ainsi qu'à évaluer l'efficacité des interventions – doit également s'appuyer sur cet ouvrage de référence. Dans un souci d'objectivité, le thérapeute choisira d'évaluer l'impact de ces traitements avec des outils de mesure validés et, dans la mesure du possible, l'évaluation couvrira les trois domaines décrits dans la CIF (fonctions organiques/structures anatomiques, activités et participation). Les principes introduits ci-dessus sont développés plus largement sur le site de l'Association internationale des instructeurs Bobath [15.19].

2. Objectifs

L'approche selon le concept Bobath a pour but d'exploiter le potentiel de récupération des personnes neurolésées. Dans un premier temps, l'analyse du mouvement ainsi que l'observation de la performance du patient dans la réalisation de différentes tâches permettent au thérapeute d'identifier les limitations d'activité et de comprendre les dysfonctions de mouvement sous-jacentes. Grâce à l'analyse, le thérapeute formulera ensuite des hypothèses relatives aux problèmes relevés et déterminera les structures et fonctions qui doivent être évaluées plus spécifiquement [15.19].

Comme annoncé plus haut, les interventions sont quant à elles orientées vers une tâche. Notons qu'il faut souvent modifier la réalisation des différentes tâches pour que leur accomplissement soit possible. Les modifications concernent généralement la structure de l'environnement, l'adéquation des informations sensorielles et proprioceptives ainsi que la mise à disposition de stratégies efficaces [15.19].

3. Quelques exemples d'interventions

Le concept Bobath ne prescrit pas de technique d'intervention précise, car c'est l'évaluation continue de la performance du patient qui dirige le choix des interventions et leurs adaptations. Autre point crucial, les interventions doivent avoir un sens, une utilité pour le patient afin de favoriser l'apprentissage. C'est pour cela qu'il doit être impliqué aussi souvent que possible, et de façon active, dans le choix des interventions. Rappelons aussi que le contrôle postural représente la base de la réalisation des schémas de mouvement. C'est pourquoi, dans la réhabilitation, nous travaillons à la fois le mouvement sélectif d'un membre et le contrôle postural par le biais de l'intégration du mouvement dans une tâche de la vie quotidienne. De plus, l'activation des stabilisateurs du tronc peut stimuler l'utilisation des membres.

Prenons pour exemple le travail postural sur le ballon Klein, celui-ci permettant une progression représentée par l'entraînement initial combiné à d'autres mouvements ou gestes (attention partagée) (fig. 15.1). Les schémas de mouvement se combinent de façons très diversifiées en fonction de la tâche à accomplir. Les variations impliquent tout de même la répétition des composantes principales du geste visé. Cette répétition est primordiale pour l'apprentissage dudit geste, et stimule le patient à développer des stratégies différentes. Cela influence la capacité

d'adaptation de la personne, ce qui lui permettra par la suite de faire face dans différents contextes (fig. 15.2).

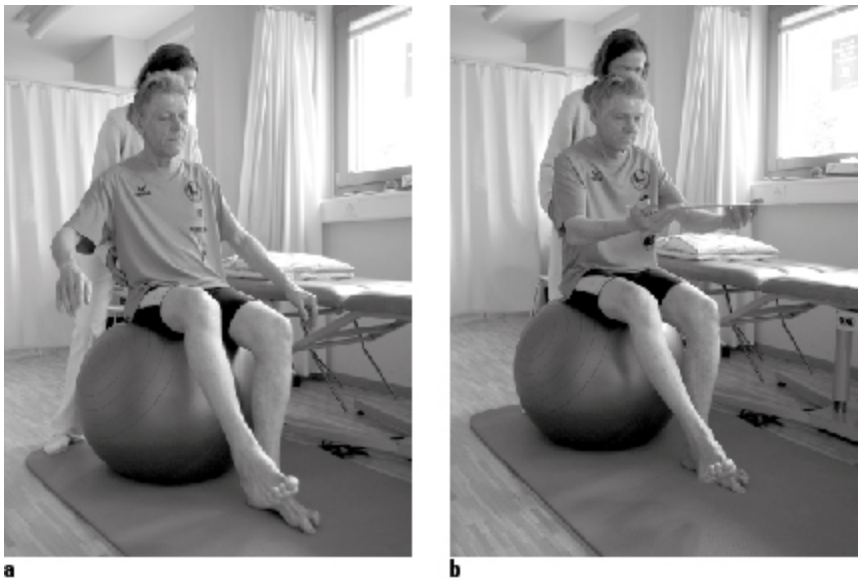


Figure 15.1 a. Stimulation du contrôle postural : le thérapeute demande au patient de rouler le ballon vers la gauche et de ne rester en appui que sur le membre inférieur gauche. Cet ordre demande au patient de stabiliser le tronc et le membre inférieur gauche pour rester assis sur le ballon. **b.** Le patient doit garder le plateau dans une position horizontale. La concentration est dirigée sur le plateau ; les réactions posturales sont intégrées.

Figure 15.2 Se lever : le patient touche ses genoux ensuite ses chevilles. L'exercice s'inscrit dans l'entraînement du changement de position « assis-debout ». La condition environnementale est particulière : pieds nus, posés sur un coussin en mousse, ce qui représente une variation d'une tâche connue.

L'entraînement de la marche comprend quant à lui des exercices spécifiques (fig. 15.3), et la marche en lien avec une tâche, par exemple se rendre vers la fenêtre pour l'ouvrir [15.6].

Figure 15.3 Entraînement des réactions d'équilibre debout : le patient est en appui sur

son membre inférieur droit et avance **(a)** – respectivement recule **(b)** – son membre inférieur gauche. Le rythme, l'amplitude et la direction du mouvement du membre inférieur gauche peuvent être variés afin d'augmenter ou de diminuer le degré de difficulté. Le mouvement des membres supérieurs est dirigé et demande le partage de l'attention.

Les interventions doivent également comprendre l'élaboration d'un programme d'auto-prise en charge. Les activités d'endurance, telles que la marche ou la montée d'escaliers, sont en effet des éléments clés dans la lutte contre le déconditionnement. Concernant le maintien de la mobilité des structures musculaires et articulaires, il passera par des exercices de renforcement spécifiques et globaux et des exercices de mobilisation.

4. Indications

L'application du concept Bobath est possible pour différentes lésions du SNC, pour des patients de tous âges et indépendamment de la sévérité de la lésion [15.21].

B. Concept PNF : *Proprioceptive Neuromuscular Facilitation* (Kabat)

Le concept PNF s'appuie sur 5 principes :

- c'est une approche positive : techniques indolores, tâches réalisables, techniques de traitement directes et indirectes (irradiation) ;
- le traitement vise le niveau fonctionnel le plus élevé et reste adapté à l'environnement du patient le traitement tient compte des différents niveaux décrits par la CIF (structures anatomiques, fonctions organiques et activités) ;
- il s'agit d'un entraînement intensif mobilisant le potentiel de la personne ;
- c'est une approche holistique du patient ;
- il tient compte des principes du contrôle moteur et de l'apprentissage moteur, en insistant particulièrement sur la répétition du mouvement dans des contextes différents, le respect des stades du contrôle moteur et la variabilité de la pratique [15.24].

La facilitation induite par le thérapeute comprend :

- la résistance manuelle (sauf lors de l'apprentissage du geste, ou *pumping*), toujours adaptée, qui facilite la contraction musculaire, donne un point de repère pour le mouvement et permet de renforcer la musculature ;
- une irradiation, qui favorise la propagation de la réponse musculaire à la stimulation effectuée ;
- un positionnement du corps du thérapeute et du patient visant à augmenter le contrôle du mouvement et de la stabilité ;
- la stimulation verbale par le thérapeute et une attention visuelle du patient pour guider le mouvement ;
- l'utilisation de l'élongation ou de la coaptation pour stimuler le mouvement ou favoriser la stabilisation ;
- un *timing* adapté pour augmenter la contraction musculaire ;
- des schémas de mouvement du tronc, des ceintures scapulaire et pelvienne, des membres supérieurs et inférieurs ainsi que de la tête qui correspondent à des composantes de mouvements normaux [15.24].

Les techniques du concept PNF peuvent être employées pour des personnes de tout âge présentant des déficits neurologiques ou musculosquelettiques. Elles visent l'autonomie de la personne dans son environnement. L'apport de techniques spécifiques a été évalué dans la rééducation à la marche ainsi que dans la facilitation des changements de position « assis-debout-assis ». L'irradiation a quant à elle été mise en évidence lors de l'application de schémas de mouvements aux membres inférieurs chez une personne saine. L'effet de la technique du tenir-relâcher, appliquée une fois directement et une fois indirectement, a pour sa part été investigué en quantifiant l'extensibilité des ischiojambiers (via l'amplitude articulaire de la hanche) [15.25].

C. Formes de traitements spécifiques

1. Thérapie par la contrainte

Le principe de la thérapie par la contrainte est de limiter l'utilisation du membre supérieur le moins atteint de façon quotidienne, pour une durée déterminée et pendant un nombre de semaine défini. Ce principe s'appuie sur les travaux réalisés par Taub en 1980. Les modalités de contrainte, les durées, les thérapies appliquées durant cette phase sont encore variables.

On parle alors de thérapies par la contrainte modifiées. Les résultats sont surtout encourageants dans le cadre d'une hémiparésie modérée ou discrète ; la prochaine étape est donc de trouver les modalités les plus pertinentes [15.26]. Selon la phase de l'atteinte cérébrale, aiguë ou subaiguë, le choix des modalités est un élément déterminant. Il semble en effet que pour les atteintes aiguës, une thérapie par la contrainte de faible intensité serait la plus bénéfique [15.27]. En 2009, l'essai randomisé de Dromerick *et al*. [15.28] concernant un échantillon de patients 90 jours après leur accident vasculaire cérébral n'a toutefois pas pu démontrer la supériorité d'une approche de thérapie par la contrainte *versus* une thérapie traditionnelle. À l'inverse même, une thérapie par la contrainte d'intensité élevée a démontré moins de bénéfices qu'un traitement dit traditionnel. Sirtori *et al*. (2009) se sont quant à eux intéressés à l'effet à long terme de la thérapie par la contrainte ; leur revue de la littérature n'a pas pu mettre en évidence un bénéfice durable [15.29]. Plus récemment, une revue et méta-analyse [15.30] a cependant montré des résultats encourageants sur l'amélioration de la mobilité d'une main parétique. Cette même méta-analyse démontre également, dans une certaine mesure, une amélioration de la capacité à effectuer les activités de la vie quotidienne grâce à la thérapie par la contrainte. Toutefois, leur conclusion est similaire à celle de Reiss *et al*. [15.26], à savoir qu'il faut poursuivre la recherche dans ce domaine afin de déterminer des protocoles d'intervention optimaux. Reste à noter que l'introduction généralisée de la thérapie par la contrainte rencontre plusieurs obstacles : elle requiert en effet beaucoup de ressources matérielles et de temps de thérapie. Les auteurs suspectent même que les résultats favorables de la thérapie par la contrainte soient essentiellement liés à l'intensité importante du traitement et à la focalisation de celui-ci sur le membre supérieur atteint [15.31]. Enfin, la thérapie de la contrainte trouve aussi son application auprès des enfants présentant une hémiparésie cérébrale. L'évidence de son bénéfice est cependant limitée ; les auteurs recommandent donc de considérer la thérapie par la contrainte comme une approche expérimentale [15.32].

2. Tapis roulant

L'entraînement de la marche sur tapis roulant est très répandu, par exemple pour des atteintes neurologiques comme l'hémiparésie, la lésion médullaire, la maladie de Parkinson, la sclérose en plaques et chez l'enfant

IMC [15.33]. Selon les conclusions de la source citée, on ne peut toutefois pas encore se prononcer sur l'efficacité de ce type d'entraînement.

3. Réalité virtuelle et technologies robotiques

Les approches utilisant une réalité virtuelle et/ou des technologies robotiques subissent actuellement un fort développement. Elles permettent en effet elles aussi la répétition du geste et la contextualisation de ce dernier, aspects une fois encore très intéressants dans la prise en charge de patient neurolésés. Le travail de Wade et Winstein [15.34] nous apporte des informations intéressantes relatives à ces approches et leur transférabilité au quotidien. Ces technologies semblent être particulièrement intéressantes pour traiter les atteintes sévères du membre supérieur parétique [15.35].

Conclusion

Grâce aux résultats des recherches dans le domaine des neurosciences durant ces dernières décennies, les concepts de rééducation neurologique ont évolué et de nouveaux concepts ont été développés. Le choix de l'intervention la plus adaptée n'est pas simple. Il dépend des préférences du patient, du contexte et de la meilleure évidence possible dans la littérature scientifique. Un bilan précis et des réévaluations quantitatives et qualitatives régulières en y intégrant des outils de mesure standardisés permettent de confirmer le choix des interventions ou de l'adapter.

Remerciements

Elisabeth Bürge remercie Irène Lüthi de sa lecture critique du texte et de ses commentaires pertinents, ses collègues, étudiants et patients des échanges lui permettant d'approfondir ses connaissances, et particulièrement le patient, pour sa disponibilité lors des prises de photos illustrant quelques interventions.

Références

[15.1] Grumler B. Suspensionthérapie – Pouliethérapie. Montpellier : Sauramps médical, 2011.

[15.2] Lorentzen J, Nielsen D, Holn K, Baagoe S, Grey MJ, Nielsen JB. Neural tension technique is no different from random passive move in reducing spasticity in patients with TB injuries. Disabil Rehabil 2012 ; 34 : 1978-85.

[15.3] Gerber M, Imhof U. Syndrome de déconditionnement physique et biopsychosocial après AVC : modèle « PBDS » et programme de rééducation. Kinésithérapie scientifique 2007 ; 479 : 21-30.

[15.4] Collin C, Wade D. Assessing motor impairment after stroke : a pilot reliability study. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1990 ; 53 : 576-9.

[15.5] Bohannon RW. Test-retest reliability of the five-repetition sit-to-stand test : a systematic review of the literature involving adults. J Strength Cond Res 2011 ; 25 : 3205-7.

[15.6] Duncan F, Wu S, Mead GE. Frequency and natural history of fatigue after stroke : a systematic review of longitudinal studies. J Psychosom Res 2012 ; 73 : 18-27.

[15.7] Howald H, Hoppeler H, Claassen H, Mathieu O, Straub R. Influences of endurance training on the ultrastructural composition of the different muscle fiber types in humans. Pflugers Arch 1985 ; 403 : 369-76.

[15.8] Sabapathy NM, Minahan CL, Turner GT, Broadley SA. Comparing endurance- and resistance-exercise training in people with multiple sclerosis : a randomized pilot study. Clin Rehabil 2011 ; 25 : 14-24.

[15.9] National Stroke Foundation. Clinical Stroke Guidelines, 2010. http://strokefoundation.com.au/site/media/clinical_guidelines_stroke_managment_2010_interactive.pdf.

[15.10] Canadian Stroke Network. Canadian Stroke Strategy. Canadian best practice recommendations for stroke care, 2010. http://www.strokebestpractices.ca/wp-content/uploads/2011/04/2010BPR_ENG.pdf

[15.11] Hassett LM, Moseley AM, Tate R, Harmer AR. Fitness training for cardiorespiratory conditioning after traumatic brain injury. Cochrane Database Syst Rev 2008 ; 2 : CD006123.

[15.12] White LJ, Castellano V. Exercise and brain health – Implications for multiple sclerosis. Part II : immune factors and stress hormones. Sports Med 2008 ; 38 : 179-86.

[15.13] Hilfiker R. Tests de force ciblés. Physioactive 2012 ; 5 : 7-15.

[15.14] Ede A, Buddhadev H, Irwin K, Driver S, Sorace P. Circuit training recommendations for individuals with a traumatic brain injury. Strength & Conditioning Journal 2011 ; 33 : 48-51.

[15.15] Irwin K, Ede A, Buddhadev H, Driver S, Ronai P. Physical activity and traumatic brain injury. Strength & Conditioning Journal 2011 ; 33 : 43-7.

[15.16] Brazzelli M, Saunders DH, Greig CA, Mead GE. Physical fitness training for stroke patients. Cochrane Database Syst Rev 2011 ; 11 : CD003316.

[15.17] Baechle T, Earle R. Essentials of strength training and conditioning. Vol. 3. Hong Kong : Human Kinetics, 2008.

[15.18] Kollen BJ, Lennon S, Lyons B, Wheatley-Smith L, Scheper M, Buurke JH *et al.* The effectiveness of the Bobath concept in stroke rehabilitation. What is the evidence ? Stroke 2009 ; 40 : e89-97.

[15.19] Annual General Meeting. Theoretical assumptions and clinical practice of the Bobath concept, 2008. http://www.ibita.org/members/index.asp.

[15.20] Levin MF, Panturin E. Sensorimotor integration for functional recovery and the Bobath approach. Motor Control 2011 ; 15 : 285-301.

[15.21] Gjelsvik BEB. The Bobath concept in adult neurology. Stuttgart : Georg Thieme Verlag, 2008.

[15.22] World Health Organization. International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF), 2001. http://www.who.int/classifications/icf/en/.

[15.23] Brock K, Haase G, Rothacher G, Cotton S. Does physiotherapy based on the Bobath concept, in conjunction with a task practice, achieve greater improvement in walking ability in people with stroke compared to physiotherapy focused on structured task practice alone ? A pilot randomized controlled trial. Clin Rehabil 2011 ; 25 : 903-12.

[15.24] Adler SS, Beckers D, Buck M. PNF in practice : an illustrated guide. 3rd ed. Heidelberg : Springer Verlag, 2008.

[15.25] IPNFA. PNF proprioceptive neuromuscular facilitation : from facilitation to participation. International PNF Association, 2012. http://www.ipnfa.org/.

[15.26] Reiss AP, Wolf SL, Hammel EA, McLeod EL, Williams EA. Constraint-Induced Movement Therapy (CIMT) : current perspectives and future directions. Stroke Res Treat 2012 ; 2012 : 159391.

[15.27] Nijland R, Kwakkel G, Bakers J, Van Wegen E. Constraint-induced movement therapy for the upper paretic limb in acute or sub-acute stroke : a systematic review. Int J Stroke 2011 ; 6 : 425-33.

[15.28] Dromerick AW, Lang CE, Birkenmeier RL, Wagner JM, Miller JP, Videen TO *et al.* Very Early Constraint-Induced Movement during Stroke Rehabilitation (VECTORS) : a single-center RCT. Neurology 2009 ; 73 : 195-201.

[15.29] Sirtori V, Corbetta D, Moja L, Gatti R. Constraint-induced movement therapy for upper extremities in stroke patients. Cochrane Database Syst Rev 2009 ; 4 : CD004433.

[15.30] Peurala SH, Kantanen MP, Sjögren T, Paltamaa J, Karhula M, Heinonen A. Effectiveness of constraint-induced movement therapy on activity and participation after stroke : a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. Clin Rehabil 2012 ; 26 : 209-23.

[15.31] Viana R, Teasell R. Barriers to the implementation of constraint-induced movement therapy into practice. Top Stroke Rehabil 2012 ; 19 : 104-14.

[15.32] Hoare BJ, Wasiak J, Imms C, Carey L. Constraint-induced movement therapy in the treatment of the upper limb in children with hemiplegic cerebral palsy. Cochrane Database Syst Rev 2007 ; 2 : CD004149.

[15.33] Dobkin B, Duncan P. Should body weight-supported treadmill training and robotic-assistive steppers for locomotor training trot back to the starting gate ? Neurorehabil Neural Repair 2012 ; 26 : 308-17.

[15.34] Wade E, Winstein CJ. Virtual reality and robotics for stroke rehabilitation : where do we go from here ? Top Stroke Rehabil 2011 ; 18 : 685-700.

[15.35] Gijbels D, Lamers I, Kerkhofs L, Alders G, Knippenberg E, Feys P. The Armeo Spring as training tool to improve upper limb functionality in multiple sclerosis : a pilot study. J Neuroeng Rehabil 2011 ; 8 : 5.

Chapitre 16

Biofeedback et thérapie miroir

Véronique Graf, Jean-Luc Ziltener, Alex Chantraine

I. Biofeedback

A. Définition

Le biofeedback (BFB) est une méthode de rééducation développée par Basmajian dès le début des années 1960 [16.1]. C'est une technique instrumentale permettant de révéler à un sujet, sous la forme d'une modalité désirée, des événements physiologiques (contraction musculaire, par exemple), normaux ou anormaux, internes ou externes, non directement accessibles. Celui-ci peut ensuite, moyennant une capacité d'apprentissage, utiliser cette rétro-information instrumentale externe pour contrôler ces événements, les développer, voire les modifier.

B. Types de biofeedback

L'événement désiré doit être capté, analysé et traduit sous une forme facilement accessible et compréhensible (signal visuel, tactile ou auditif). Les capteurs sont choisis en fonction de l'événement physiologique à saisir. On distingue ainsi 3 types de BFB : électromyographique, goniométrique et barométrique.

1. Biofeedback électromyographique (BFB-EMG)

C'est la forme de BFB la plus usitée en rééducation fonctionnelle [16.2, 16.3]. Le potentiel d'action des unités motrices (capté par des électrodes de surface spécifiques) est transformé via l'appareil BFB-EMG en signal visuel ou acoustique. De fait, ses principales indications résident soit en un renforcement d'un groupe musculaire (qui peut être flasque ou simplement faible en cas de sidération musculaire), soit en une décontraction musculaire à visée fonctionnelle (spasticité) ou antalgique (rachialgies, céphalées).

2. Biofeedback goniométrique

Il permet de visualiser une position articulaire au moyen de capteurs et ainsi de travailler certains déficits articulaires, ou, au contraire, de limiter certaines amplitudes. De ce fait, le déroulement et la coordination d'un mouvement peuvent être entraînés. Grâce au développement d'électrogoniomètres ou de gyroscopes, les articulations à plusieurs degrés de liberté et les mouvements complexes impliquant plusieurs articulations telle la marche peuvent être explorés [16.3, 16.4]. Ses applications essentielles en rééducation neurologique sont le contrôle du genou *recurvatum*, ainsi que celui de l'épaule hémiplégique.

3. Biofeedback barométrique

Il mesure une force, une pression ou une contrainte s'exerçant sur un segment corporel ou sur un matériel d'assistance au moyen de capteurs de pression (semelles, tapis de marche, plateforme de force...). Ainsi, la mesure du centre de gravité ou du centre de pression est représentée par l'appareil BFB comme un curseur en 2D ; le but du patient sera de mobiliser ce curseur vers la position ou la cible désirée [16.5]. La principale indication en rééducation neurologique est l'amélioration de la symétrie de la position érigée ou de la marche chez l'hémiplégique.

C. Méthodologie et évidences scientifiques

L'utilisation du BFB en rééducation rend indispensable, de la part du patient, une compréhension, une motivation et une capacité

d'apprentissage (incluant un potentiel de contrôle moteur volontaire) manifestes. Elle nécessite une progression de la stratégie thérapeutique avec sevrage progressif de la rétro-information externe. En général, l'entraînement du BFB est dispensé 2 à 3 fois par semaine par le thérapeute ; entre les sessions, le sujet est instruit d'un programme d'exercices à effectuer de façon autonome.

Les mécanismes qui sous-tendent l'efficacité du traitement par BFB restent encore aujourd'hui peu clairs. En rééducation, le biofeedback pourrait améliorer l'intégration sensorimotrice ; en effet, cette approche favorise l'utilisation de clés sensorielles qui informent le patient sur les conséquences de ses mouvements en lui permettant de développer des stratégies adaptatives pour le *training* moteur et donc la récupération [16.3]. Il existe à l'heure actuelle de nombreuses revues et méta-analyses sur l'efficacité du BF en rééducation neurologique, mais du fait de leur grande hétérogénéité, elles génèrent des résultats souvent contradictoires [16.2, 16.6].

D. Applications cliniques en rééducation neurologique

Dans ce domaine de la rééducation, la majorité des pathologies, qu'elles soient d'origine centrale ou périphérique, peuvent bénéficier du BFB, et le plus souvent de l'association des différents types de BFB.

En général, le but recherché initialement est une rééducation de la commande motrice ou une réduction de la spasticité d'un groupe musculaire spécifique *(BFB traditionnel)*, suivie d'un entraînement plus global visant une récupération motrice fonctionnelle *(BFB orienté sur la tâche)* [16.4, 16.5].

Les patients ayant présenté un *accident vasculaire cérébral* (AVC) avec hémisyndrome ont été les mieux étudiés [16.2, 16.3, 16.6]. La rééducation par BFB peut intéresser les *membres inférieurs* : mouvements analytiques simples, station et équilibre debout (travail en posture, travail de mise en charge, stabilité dynamique) puis amélioration de la marche [16.4, 16.5], ou les *membres supérieurs* : force et amplitude, sub-luxation de l'épaule ou aspect fonctionnel global [16.2, 16.3].

Le BFB peut également aider à lutter contre la spasticité, par relaxation musculaire [16.3].

Les *traumatisés crâniens* et les infirmes moteurs cérébraux sont également aptes à utiliser le BFB, de même que les patients avec *sclérose en plaques* (lutte contre la spasticité et clonus, diminution de la sensibilité du reflexe d'étirement, contrôle de la position de la tête). La spasticité souvent globale et importante, de même que les troubles cognitifs parfois majeurs des premiers et la fatigabilité extrême des derniers sont des facteurs pouvant réduire l'utilisation et l'efficacité du réentraînement par BFB [16.3].

Chez les *blessés médullaires*, l'utilisation du BFB commence à être bien intégrée et concerne en premier lieu la lutte contre la spasticité. En particulier, chez les paraparétiques (Asia C et D), on observe une augmentation de la vitesse de marche et le recours moindre aux moyens auxiliaires, alors que chez les tétraparétiques, le BFB combiné à des exercices de mobilisation active conduit à une amélioration de la fonction du membre supérieur [16.3]. Chez les blessés médullaires chroniques, on ne note que très peu d'effets bénéfiques du BFB.

Dans les *atteintes neurologiques périphériques*, les lésions traumatiques sont les plus nombreuses à bénéficier du BFB [16.1]. Chez les patients souffrant de polyneuropathie périphérique, le BFB permet l'intégration sensorimotrice : ainsi, l'utilisation de semelles avec capteurs de pression intégrés avec un BFB auditif lors d'une pression excessive permet la prévention de l'ulcère neuropathique chez le patient diabétique [16.3]. Dans les paralysies faciales, le torticolis spasmodique ou la dystonie de l'écrivain, le BFB permet également un travail digne d'intérêt [16.3].

Le dernier domaine neurologique intéressant et très étudié du point de vue du BFB est représenté par les *troubles sphinctériens*. Le travail des insuffisances musculaires du plancher pelvien entraînant une incontinence urinaire d'effort est bien codifié et les résultats excellents : prise de conscience du trouble, contraction périnéale, travail proprioceptif et reprogrammation neuromusculaire, enfin réentraînement à l'effort [16.7]. Les incontinences anales en rapport avec une insuffisance sphinctérienne objectivée sont également accessibles au BFB et répondent parfaitement bien, selon un schéma superposable aux troubles vésicosphinctériens : prise de conscience de la distension de l'ampoule rectale, contraction volontaire du sphincter et coordination entre ces deux paramètres.

E. Conclusion

Le biofeedback reste un important outil d'appoint aux différentes thérapies de rééducation. Ses champs d'application sont certainement à l'heure actuelle encore incomplets, en témoignent les nouvelles technologies de rééducation telles que la réalité virtuelle, les robots thérapeutiques et la téléréhabilitation, qui toutes intègrent le BFB dans leurs protocoles. Les investigations scientifiques le concernant comprennent de trop petits collectifs et se doivent d'être encore plus rigoureuses [16.2, 16.3, 16.6]. De plus, le meilleur protocole de traitement par BFB se doit de commencer par un entraînement spécifique et localisé sur un groupe musculaire ou sur une articulation, puis d'être poursuivi par un entraînement permettant de transférer les progrès à la fonction globale d'un membre, le BFB étant alors centré sur une tâche plus fonctionnelle, dans le but d'encourager la récupération globale.

II. Thérapie miroir

A. Définition

La thérapie miroir (TM) peut se définir comme la création de l'illusion d'un mouvement d'un membre par la visualisation de l'image réfléchie du membre controlatéral animé de mouvement dans un miroir. Le miroir est utilisé ici comme feedback visuel.

Dans la pratique de la TM, le sujet est assis devant un miroir qui est orienté perpendiculairement à lui (fig. 16.1), sur la ligne médiane, et qui lui cache la vue de son membre atteint positionné derrière le miroir. Quand le sujet regarde le miroir, il voit le reflet de son membre sain, positionné de la même façon que son membre atteint ; cette disposition est telle que lorsque son membre sain bouge ou est touché, elle crée l'illusion visuelle que c'est le membre affecté ou douloureux dont il s'agit.

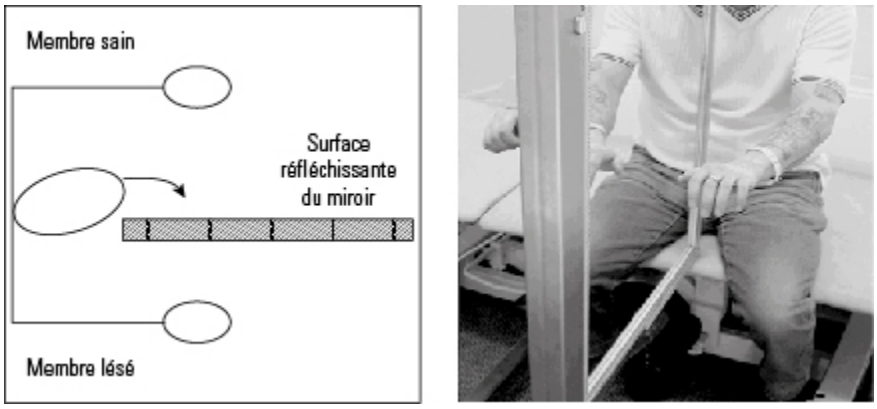


Figure 16.1 Position du miroir dans la thérapie du feedback visuel par le miroir (TM).

Ce procédé, introduit par Ramachandran [16.8], a d'abord été utilisé chez les patients amputés pour diminuer leurs douleurs fantômes, puis chez les douloureux chroniques (notamment les patients souffrant d'un syndrome douloureux régional complexe, ou SDRC) [16.9, 16.10] ainsi que chez les hémiplégiques [16.11-16.13].

B. Bases neurophysiologiques et évidences scientifiques

Les mécanismes de réduction des symptômes douloureux et l'amélioration des performances motrices sont encore mal connus, que ce soit chez les amputés ou chez les hémiplégiques [16.14].

La thérapie miroir exploite la prédilection du cerveau à prioriser les afférences visuelles par rapport aux afférences somesthésiques (toucher + proprioception), concernant la position d'un membre. Un sujet sain qui regarde l'un de ses membres (supérieur ou inférieur) dans un miroir placé dans le plan sagittal a l'illusion qu'il s'agit du membre controlatéral caché derrière le miroir. Ce phénomène est présent quand le membre vu dans le miroir est statique ; il est également favorisé par des mouvements synchrones. Il est source d'expériences subjectives sensitives diverses lorsque l'on crée une discordance (par exemple, mouvements asynchrones), allant de l'inconfort, à des sensations dysesthésiques, jusqu'à la douleur, ou alors de modifications de la température et du poids jusqu'à la désorientation, et ce chez 66 % des personnes normales [16.9].

La thérapie par le miroir a généré beaucoup d'études hétérogènes, dont la qualité méthodologique varie de façon considérable en regard du design,

de la taille, des conditions étudiées et des outils de mesures [16.11-16.13, 16.15]. Néanmoins, pour les patients avec un AVC, on dénombre quelques études randomisées contrôlées qui démontrent un effet significatif de la TM sur la fonction motrice du membre supérieur, fonction qui serait stable après 6 mois de suivi également [16.11-16.13]. La TM améliore aussi les activités de la vie quotidienne [16.12] et aurait un effet significatif sur la douleur de l'hémiplégique (épaule douloureuse et CRPS). On note, en revanche, une évidence limitée sur l'amélioration de la négligence spatiale et sur la fonction des membres inférieurs [16.15].

C. Principales indications de la TM

D'abord utilisée chez les *amputés*, la TM a pour principal objectif, chez ces derniers, la lutte contre la douleur : la TM amènerait une correction de la discordance entre le système moteur et somatosensoriel [16.9, 16.16] et pourrait également entraîner une modulation du *remapping* cortical. Chez *les patients souffrant d'un SDRC*, la TM améliorerait le sentiment d'appartenance et la perception sensorielle consciente du membre, et diminuerait la kinésiophobie [16.9].

L'intérêt de la TM en rééducation neurologique vient du fait qu'elle donne accès à une partie du corps qui, autrement, ne serait pas accessible. Cette méthode repose sur le fait que la perte du mouvement, lors d'une hémiplégie consécutive à un AVC, s'accompagne aussi d'une perte des réafférences engendrées par ce mouvement. La restauration d'un rétrocontrôle visuel faciliterait la réactivation d'une dynamique globale du système sensorimoteur [16.12]. La TM est utilisée comme thérapie additionnelle à la prise en charge conventionnelle dans la récupération motrice du membre supérieur ou inférieur ; on l'utilise également dans la prise en charge des douleurs (par exemple, épaule de l'hémiplégique) ou alors dans le contexte de SDRC secondaire à l'AVC. L'application de la TM dans la négligence spatiale rencontre quelques limites suite à la difficulté de ces sujets à regarder leur hémicorps gauche [16.14].

Les hypothèses quant à l'efficacité de la TM sont encore plus difficiles à cerner chez les patients post-AVC :

- la TM accélérerait la prise de conscience du membre et de ses capacités motrices ;

- elle favoriserait également l'activation de neurones miroirs [16.14, 16.16] : la vue du membre supérieur en mouvement activerait un nombre de neurones impliqués dans la réalisation motrice de la tâche ;
- la perception de la main active dans le miroir pourrait moduler les représentations sensorielles et l'excitabilité du cortex somatosensoriel, de même que la représentation de la performance antérieure du membre lésé et des systèmes de mémoire visuelle [16.9].

D. Conclusion

La tâche expérimentale du miroir est un paradigme très intéressant :
- pour explorer l'intégration perceptive somatosensorielle et visuelle ;
- pour analyser l'influence des incongruences entre systèmes perceptifs.

Néanmoins, la thérapie par le miroir doit encore faire preuve de son efficacité. Les mécanismes qui sous-tendent son action sont encore hypothétiques, bien qu'une efficacité sur le contrôle moteur de l'hémiplégique soit possible.

Références

[16.1] Basmajian JV. Control and training of individual motor units. Science 1963 ; 141 : 440-1.

[16.2] Woodford H, Price C. EMG biofeedback for the recovery of motor function after stroke. Cochrane Database Syst Rev 2007 ; 2 : CD004585.

[16.3] Wolf SL, Huan H. Evolution of biofeedback in physical medicine and rehabilitation. *In :* Frontera WR, De Lisa JA, eds. De Lisa's Physical Medecine & Rehabilitation – Principles and Practice. Fifth ed. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2010 : 1937-51.

[16.4] Stoller O, Waser M, Stammler L, Schuster C. Evaluation of robot-assisted gait training using integrated biofeedback in neurologic disorders. Gait Posture 2012 ; 35 : 595-600.

[16.5] Leroux A, Pinet H, Nadeau S. Task-oriented intervention in chronic stroke : changes in clinical and laboratory measures of balance and mobility. Am J Phys Med Rehabil 2006 ; 85 : 820-30.

[16.6] Nelson LA. The role of biofeedback in stroke rehabilitation : past and future directions. Top Stroke Rehabil 2007 ; 14 : 59-66.

[16.7] Fitz FF, Resende AP, Stupp L, Sartori MG, Girao MJ, Castro RA. Biofeedback for the treatment of female pelvic floor muscle dysfunction : a systematic review and meta-analysis. Int Urogynecol J 2012 ; 23 : 1495-516.

[16.8] Ramachandran VS, Rogers-Ramachandran D. Synaesthesia in phantom limbs induced with mirrors. Proc Biol Sci 1996 ; 263 : 377-86.

[16.9] McCabe C. Mirror visual feedback therapy. A practical approach. J Hand Ther 2011 ; 24 : 170-8.

[16.10] Moseley GL, Gallace A, Spence C. Is mirror therapy all it is cracked up to be ? Current evidence and future directions. Pain 2008 ; 138 : 7-10.

[16.11] Yavuzer G, Selles R, Sezer N, Sutbeyaz S, Bussmann JB, Koseoglu F *et al*. Mirror therapy improves hand function in subacute stroke : a randomized controlled trial. Arch Phys Med Rehabil 2008 ; 89 : 393-8.

[16.12] Thieme H, Mehrholz J, Pohl M, Behrens J, Dohle C. Mirror therapy for improving motor function after stroke. Cochrane Database Syst Rev 2012 ; 3 : CD008449.

[16.13] Lee MM, Cho HY, Song CH. The mirror therapy program enhances upper-limb motor recovery and motor function in acute stroke patients. Am J Phys Med Rehabil 2012 ; 91 : 1-8.

[16.14] Codine P, Laffont I, Froger J. Imagerie mentale, thérapie en miroir : applications en rééducation. Montpellier : Sauramps médical, 2012.

[16.15] Rothgangel AS, Braun SM, Beurskens AJ, Seitz RJ, Wade DT. The clinical aspects of mirror therapy in rehabilitation : a systematic review of the literature. Int J Rehabil Res 2011 ; 34 : 1-13.

[16.16] Ramachandran VS, Altschuler EL. The use of visual feedback, in particular mirror visual feedback, in restoring brain function. Brain 2009 ; 132 : 1693-710.

Chapitre 17

Physiothérapie

Alex Chantraine

La physiothérapie consiste en l'utilisation d'agents physiques recouvrant cinq modalités principales : l'électrothérapie, la thermothérapie, la cryothérapie, l'hydrothérapie et la vibrothérapie. Les agents physiques constituent un adjuvant important de la rééducation et peuvent être employés dans de nombreuses circonstances. Quel que soit leur mode d'application, les agents physiques ont notamment pour objectifs de lutter contre la douleur, de combattre les rétractions musculaires, de maintenir les amplitudes articulaires, de diminuer les œdèmes en améliorant la circulation locale, de réduire la spasticité et d'agir sur d'autres pathologies d'accompagnement.

I. Électrothérapie

En médecine, l'électricité trouve des applications multiples et peut être administrée soit sous forme de courant continu, soit sous forme de courants à état variable (impulsions isolées ou itératives).

A. Courant à état stable (courant continu)

Le courant continu ou galvanique est un courant unidirectionnel qui, suivant le sens donné, peut se rendre du pôle positif au pôle négatif ou vice versa. Il est constitué d'un flux d'électrons ininterrompu et dont l'intensité reste constante pour un conducteur dont la résistance est fixe. Il est appliqué au moyen de deux électrodes ; il possède des effets antalgiques et vasomoteurs (activation de la circulation locale, résorption d'œdèmes).

1. Ionisation

L'ionisation ou iontophorèse est la résultante de la propriété que possède le courant galvanique à ioniser les substances en solution entre l'électrode et la peau et à faire pénétrer ces ions à travers les téguments. Cette technique thérapeutique s'avère intéressante pour les patients préférant une autre voie que l'injection ou l'ingestion. Pour cette raison, elle connaît un nouvel engouement aux États-Unis. Cependant, toutes les solutions médicamenteuses ne passent pas la barrière de la peau avec la même efficacité. Si certaines ont une action effective (tab. 17.1), d'autres, telles que les solutions de corticoïdes, ne semblent pas avoir une activité satisfaisante [17.1-17.5].

Tableau 17.1 Ionisation.

Solutions médicamenteuses	Électrode active	Durée (min)	Actions
Salicylate de soude à 3 %	–	6 à 10	Antalgique, anti-inflammatoire
Alphachymotrypsine à 1 ‰	+	10 à 20	Anti-œdémateuse, anti-inflammatoire
Thiomucase	–	10 à 20	Anti-œdémateuse, anti-inflammatoire
Hyaluronidase	+	10 à 20	Anti-œdémateuse, anti-inflammatoire
Acétylcholine à 1 %	+	10	Anti-inflammatoire décontracturante, antalgique, vasodilatatrice
Aconitine à 0,25 ‰	+	5 à 8	Antalgique
Histamine à 0,2 ‰	+	3 à 5	Vasodilatatrice, antalgique
Chlorure calcique à 2 %	+	10 à 15	Sédative
Iodure de potassium à 2 %	–	10 à 15	Fibrolytique, sédative
AINS	–	20	Anti-inflammatoire

a. Indications

Le tableau 17.1 illustre le type d'action en fonction de la solution médicamenteuse sur certaines pathologies. L'iontophorèse est prescrite dans les pathologies de type inflammatoire [17.6], ainsi que dans les

problèmes douloureux de la colonne vertébrale [17.7] et postopératoires [17.1].

b. Contre-indications

Les contre-indications sont les suivantes :

• allergie à la solution active ;

• brûlure par contact de l'électrode avec la peau ou erreur d'intensité.

Ce type de courant est avant tout excitomoteur et l'énergie transmise ne provoque qu'une élévation négligeable de la température locale, d'environ 1 °C. C'est l'effet vasomoteur qui est seul responsable de l'augmentation de la température locale, qui ne dépasse pas 2 à 3 °C.

2. Stimulations électriques

Les impulsions isolées, caractérisées par leur forme, leur intensité, leur durée, leur fréquence, qui leur confèrent leurs propriétés, sont utilisées pour stimuler le muscle dans certaines conditions [17.8] (fig. 17.1).

Toute stimulation électrique par le courant galvanique ou par le courant faradique peut entraîner une réaction au niveau du muscle sain. Le muscle dénervé ne répond qu'aux stimulations du courant galvanique (impulsions rectangulaires, exponentielles ou triangulaires).

Ce sujet est traité plus en détails dans le *chapitre 18*.

B. Courants à état variable

Les courants à état variable, constitués par des impulsions itératives à partir d'impulsions isolées (fig. 17.1), sont représentés traditionnellement par familles de fréquences (basse, moyenne et haute). En plus de la fréquence, l'intensité, la forme et la durée des impulsions déterminent certains caractères biologiques. Ces courants variables peuvent être unidirectionnels (qui ont toujours le même sens) ou bidirectionnels (dont le sens varie au cours de la période) [17.9].

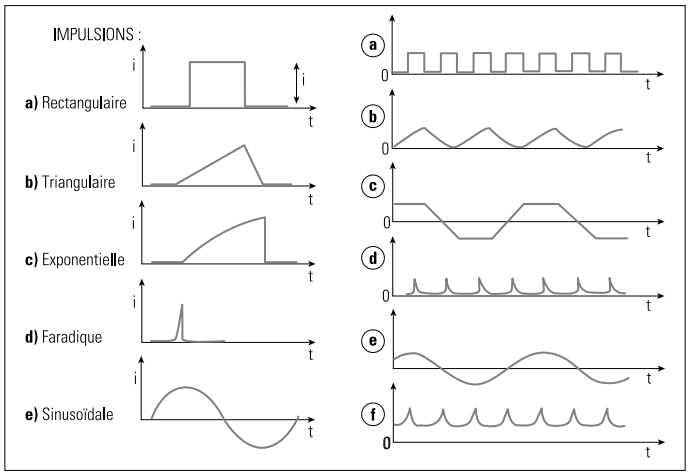


Figure 17.1 Formes d'impulsion isolée : **a.** Rectangulaire ; **b.** Triangulaire ; **c.** Exponentielle ; **d.** Faradique ; **e.** Sinusoïdale. Répétées en train, ces impulsions délivrent les courants respectifs qui, en fonction de leur intensité, de leur fréquence et de leur durée, ont une action antalgique.

1. Courants de basse fréquence

Il s'agit de toute une gamme de courants dont la fréquence s'étend de 1 à 4 000 Hz, formés par des trains d'impulsions. Ces courants peuvent être ondulatoires, de forme rectangulaire ou triangulaire (fig. 17.1).

Ces courants variables sont des courants de forme unidirectionnelle ondulatoire, dont la fréquence est de 50 Hz pour les monophasés fixes, et de 150 Hz en diphasés. Ils peuvent être utilisés par modulation en courtes périodes ou en longues périodes afin d'éviter les accoutumances et pour avoir une meilleure efficacité. L'intensité de stimulation est faible et n'entraîne pas de réponse musculaire.

Des courants variables de très basse fréquence (4 à 6 Hz) avec une intensité de stimulation élevée amènent un effet antalgique efficace et durable par libération d'endorphine [17.10] *(voir chapitre 18)*.

Leurs indications sont les suivantes :

- processus douloureux ;
- réactions œdémateuses.

Ils ne présentent aucune contre-indication, si ce n'est l'intolérance au courant électrique.

2. Courants de moyenne fréquence

Ils sont caractérisés en pratique médicale par une fréquence de 4 000 à 10 000 Hz, avec une efficacité optimale entre 4 000 et 8 000 Hz. Il s'agit de courants alternatifs sinusoïdaux qui constituent un bon moyen de réaliser la contraction des muscles sains. Leurs propriétés d'excitabilité augmentent en fonction de la fréquence, jusqu'à 5 000 Hz. Au-delà de 5 000 Hz, la propriété d'excitabilité diminue, pour devenir nulle au-dessus de 8 000 Hz. Ils peuvent être utilisés, lorsqu'ils ont subi des modulations, comme des courants sinusoïdaux de basse fréquence.

Leurs indications sont identiques à celles des courants de basse fréquence.

Ils ne présentent aucune contre-indication.

3. Courants de haute fréquence

Les courants de haute fréquence sont représentés par des oscillations périodiques, alternatives, de 1 à 30 millions de cycles par seconde. Ils sont définis par leur fréquence, leur intensité, leur voltage, et la forme de leur variation périodique. Ils sont également caractérisés par leur longueur d'onde. En pratique médicale, on utilise ceux compris entre 3 et 30 m (ondes courtes) et ceux correspondant à 12 cm et 69 cm (ondes centimétriques ou micro-ondes, improprement appelées radar).

Les ondes courtes et les micro-ondes ont comme principal effet une action thermogénétique. Ces courants sont donc utilisés comme source de chaleur.

Une des conséquences de cet effet sera une augmentation du flux sanguin au niveau de la région traitée. Les effets d'un accroissement de la circulation locale agissent dans le sens d'une augmentation du métabolisme local et de l'élimination des métabolites ou produits de destruction des tissus nécrosés. Il n'y a aucun phénomène moteur ni sensible.

Les ondes courtes et les micro-ondes peuvent être utilisées suivant différentes modalités avec des électrodes de formes et d'actions différentes. Par ailleurs, leur effet thermique peut être diminué en utilisant une modalité pulsée.

Leurs indications sont les douleurs de toute nature, notamment les douleurs résiduelles de sciatique (en utilisant l'électrode solénoïde : câble,

autour du membre inférieur), de même pour les douleurs de l'épaule hémiplégique (employer les micro-ondes de préférence), et la lutte contre la spasticité.

Les traitements ont une durée de 15 à 20 min avec une puissance de 100 à 200 W.

Les contre-indications sont les suivantes :

• matériel métallique d'ostéosynthèse ;
• peau humide (transpiration) ;
• prothèse acoustique ;
• pacemaker ;
• problème vasculaire (aussi bien artériel que veineux) ;
• cycle menstruel ;
• trouble important de la sensibilité ;
• grossesse (région abdominale et lombaire).

4. Autres types de courant : courants électromagnétiques

Ces radiations, analogues à celles de la lumière, se propagent à la même vitesse (300 000 km/s). Caractérisées par leur longueur d'ondes, elles sont situées au-dessus (infrarouges) et au-dessous (ultraviolets) du spectre visible.

a. Infrarouges

Ils sont indiqués dans les douleurs et les problèmes inflammatoires aigus.

Ils sont contre-indiqués en cas de brûlures par radiations trop intenses ou source trop près de la peau.

b. Ultraviolets

Les ultraviolets B, de longueur d'onde de 31 500 à 20 000 nm, très pigmentogènes et érythématogènes, interviennent également dans la synthèse de la vitamine D.

Les ultraviolets C de longueur d'onde de 28 000 à 15 000 nm sont utilisés pour leur effet bactéricide.

Les ultraviolets sont indiqués pour le traitement des escarres lors du bourgeonnement (effet vasodilatateur sur les ulcères et troubles trophiques, action bactéricide, stimulation de l'épiderme).

Ils sont contre-indiqués en cas de brûlures et de photosensibilité cutanée locale.

II. Thermothérapie

La thermothérapie représente la thérapeutique par la chaleur, quelle que soit sa source, en utilisation plus fréquemment locale ou générale.

A. Fangos et parafangos

Les fangos sont des enveloppements de boue (terre volcanique additionnée d'eau) qui peuvent être employés sous forme de bain complet (cure thermale) ou localement sur une articulation.

Les parafangos sont des mélanges de terre volcanique et de paraffine. Ils sont appliqués à la température de 50 à 55 °C pendant une période de 20 à 30 min. Ils donnent une sensation de bien-être, mais ils accroissent le travail cardiaque en bain complet ou appliqués sur une grande surface (dos, par exemple).

B. *Hot packs*

Ce sont des pansements ou enveloppements chauds, humides ou secs, que l'on applique localement sur un segment de membre pendant 15 à 20 minutes.

C. Bains de paraffine

Ils sont réalisés soit dans une cuve, le segment de membre à traiter restant immergé (température de 50 à 60 °C) pendant 20 minutes, soit en plongeant à plusieurs courtes reprises le membre à traiter dans la cuve afin

de réaliser un enveloppement maintenant la chaleur pendant une vingtaine de minutes.

D. Autres sources de chaleur

Il s'agit de l'eau sous toutes ses formes, comme il en sera fait mention dans l'étude de l'hydrothérapie (voir *infra*). Les infrarouges, les ondes courtes, les micro-ondes sont autant de modalités également utilisées en thermothérapie.

E. Indications et contre-indications

La thermothérapie est indiquée dans les douleurs, la préparation à la mobilisation, la lutte contre la spasticité.

Ses contre-indications sont les suivantes :

• troubles vasculaires de stades III et IV ;
• troubles de la sensibilité ;
• hypersensibilité au chaud ;
• lésions dermatologiques ;
• décompensation cardiaque, pour les bains en immersion.

Les indications et contre-indications spécifiques aux infrarouges, ondes courtes, micro-ondes sont exposées dans la section sur l'électrothérapie.

III. Cryothérapie

C'est l'utilisation du froid à des températures comprises entre 0 et 5 °C. À cet égard, il faut savoir que plus une température est basse et maintenue pendant une longue durée, plus la vasodilatation réactionnelle est grande et nocive. En effet, il existe alors une augmentation de la perméabilité des membranes avec œdèmes compensatoires qui va à l'encontre du but recherché. Il faut donc maintenir des températures de l'ordre de 5 °C

pendant des durées qui ne dépassent pas 10 min, avec une pause d'au moins 30 min entre deux séances de froid.

L'utilisation de glace entourée de linge pour amener à une température d'environ 5 °C est la modalité la plus courante. Le massage à la glace, par des mouvements de va-et-vient, est également une technique utile ainsi que les enveloppements froids à 5 °C, tels que le *cold pack*. L'azote liquide, appliquée en jet pendant 1 à 2 min, amène une sédation de la spasticité qui ne dure pas au-delà d'une heure et qui nécessite la répétition du jet.

La cryothérapie est indiquée dans les cas de spasticité, et dans les douleurs, notamment de l'épaule hémiplégique.

Ses contre-indications sont les suivantes :

• troubles vasculaires ;
• hypersensibilité au froid ;
• troubles de la sensibilité.

IV. Hydrothérapie

L'hydrothérapie est l'utilisation de l'eau comme moyen thérapeutique externe [17.11]. C'est surtout en immersion en piscine que celle-ci est la plus utile lors de la rééducation des maladies neurologiques. Le corps ou l'un de ses segments immergé dans l'eau est soumis à l'influence d'un certain nombre de facteurs spécifiques :

• la température ;
• la poussée hydrostatique ;
• la pression hydrostatique ;
• la force hydrodynamique ;
• la résistance hydrodynamique.

Pour une mobilisation immergée en piscine, la température doit être de 36 °C, c'est-à-dire environ égale à la température corporelle. Dans ces conditions, le patient ressent un certain confort et il n'a pas froid.

Selon le principe d'Archimède, l'immersion, en réduisant le poids du corps, diminue la force des segments qui sollicitent les fuseaux neuromusculaires ; il en résulte une suppression d'afférence tonigène et la disparition des contractions correspondantes. De ce fait, la tension mécanique est fortement réduite et équivaut à une réduction du travail des muscles, et donc des besoins énergétiques locaux. Il existe également une diminution des pressions au niveau des articulations.

Les effets de la pression hydrostatique modifient la distribution de la masse sanguine et des liquides interstitiels en fonction du niveau d'immersion du corps. Le résultat le plus apparent de l'intervention de la pression hydrostatique est le déplacement vers la cavité thoracique de la masse sanguine mobilisée à partir des régions comprimées. Il en résulte une augmentation de la pression artérielle et une certaine tachycardie transitoire. Cela provoque donc un travail supplémentaire du cœur. Au niveau de la fonction respiratoire, il y a également un accroissement de travail. La force et la résistance hydrodynamiques peuvent être utilisées lors de la rééducation pour faciliter ou, au contraire, résister à un mouvement.

A. Balnéothérapie

La rééducation est alors effectuée sous l'eau, sous forme d'exercices ou de marche dans l'eau, entre des barres parallèles ou sans leur utilisation. Elle a un impact psychique très favorable et permet dans le cas de lésions périphériques de faire marcher des patients qui, du fait d'une musculature des membres inférieurs testée en moyenne à 2, ne le pourrait pas en dehors de la piscine.

L'« aquagym » en est un autre exemple concret : elle propose pour chaque problème neurologique des exercices adaptés. Elle fait appel à une approche collective des séances et représente un vecteur de cohésion, de motivation et de plaisir.

Les indications de la balnéothérapie sont les suivantes :

- amélioration de l'amplitude articulaire ;
- lutte contre la spasticité ;
- antagonisme entre forces contraires ;
- lutte contre les rétractions musculaires ;

• lutte contre la douleur.

En ce qui concerne ses contre-indications, certains auteurs ont décrit des augmentations de la spasticité, mais non vérifiées par d'autres, dans le cas de sclérose en plaques.

B. Autres modalités

L'hydrothérapie peut également faire appel aux modalités suivantes :

• immersion en cuve *(Hubbard Tank)* avec *whirlpool* ou massage au jet ;
• bains partiels en cuve avec massage sous l'eau ;
• douches au jet ou en pluie, locales ou générales.

Ces différentes techniques sont indiquées en cas de :

• douleurs ;
• rétractions musculaires ;
• parésies ;
• contractures et spasticité.

Leurs contre-indications sont les suivantes :

• lésions artérielles de stades III et IV ;
• insuffisance cardiovasculaire ;
• insuffisance pulmonaire ;
• affections dermatologiques ne permettant pas le contact avec l'eau.

V. Vibrothérapie

C'est l'utilisation des vibrations mécaniques en thérapeutique. Les ultrasons constituent la forme la plus évoluée de l'énergie mécanique appliquée à la thérapeutique ; ils sont fournis par la vibration d'un cristal de quartz dont les faces sont soumises à des variations de potentiel. La face interne de ce quartz est bombardée par un courant de haute fréquence de l'ordre de 300 000 ou 800 000 Hz ; de la face externe s'ébranlent des ondes mécaniques de haute fréquence qui se transmettent au sein des tissus parcourus. Les effets sont multiples : les plus importants sont

thermiques, vasomoteurs, fibrolytiques, anti-inflammatoires et antalgiques [17.12].

Les ultrasons pulsés représentent une modalité d'émission de flux interrompus d'ondes ultrasoniques. Leurs effets mécaniques sont persistants, et en particulier ceux de fibrolyse, mais ils perdent, par cette modalité, l'effet thermique.

Le traitement par ultrasons ne peut être efficace que si les séances sont répétées plus de trois fois par semaine. Trop d'études ont conclu à l'inefficacité des ultrasons ou à leur faible impact du fait qu'ils n'étaient prescrits que deux fois par semaine !

La puissance utilisée est en général de 1 à 3 W/cm^2 de la tête ultrasonore.

La vibrothérapie est indiquée dans le cas de douleurs, œdèmes, spasticité, lutte contre les rétractions musculotendineuses (effet fibrolytique sur les capsulites rétractiles, sur les cicatrices hypertrophiques, sur les réactions adhérentielles profondes...).

Ses contre-indications sont les suivantes :

- troubles de la sensibilité tactile superficielle (cette contre-indication n'est pas absolue mais nécessite une précaution redoublée) ;
- cartilage de croissance chez l'enfant ;
- greffe tissulaire récente ;
- hématome superficiel récent ;
- grossesse, en cas de localisation au niveau de la région lombaire et abdominale ;
- prothèse totale scellée (les vibrations ont tendance à provoquer un descellement).

En revanche, il n'y a aucune contre-indication en cas d'ostéosynthèse par clous, plaques, vis, etc.

Références

[17.1] Poon KH, Tan KH, Ho KY. Efficacy of fentanyl iontophoretic transdermal system in postoperative pain. A meta analysis. Acute Pain 2009 ; 11 : 65-74.

[17.2] Dhote V. Iontophoresis : a potential emergence of a transdermal drug delivery system. Sci Pharm 2012 ; 80 : 1-28.

[17.3] Amirjani N, Ashworth NL, Watt MJ, Gordon T, Chan KM. Corticosteroid iontophoresis to treat carpal tunnel syndrome. A double blind randomized controlled trial. Muscle Nerve 2009 ; 39 : 627-33.

[17.4] Shinde AJ, Shinde AL, Garala KC. Physical penetration enhancement by iontophoresis : a review. Int J Curr Pharm Res 2010 ; 2 : 1-9.

[17.5] Gratieri T, Kalaria D, Kalia Y. Non invasive iontophoretic delivery of peptides and protein accross the skin. Exp Opin Drug Deliv 2011 ; 8 : 645-63.

[17.6] Bisset L, Paungmali A, Vicenzino B, Beller E. A systematic review and meta analysis of clinical trial on physical interventions for lateral epicondylalgia. Br J Sports Med 2005 ; 39 : 411-22.

[17.7] Kroeling P, Gross A, Houghton PE. Cervical Overview Group. Electrotherapy for neck disorders. Cochrane Database Syst Rev 2005 ; 2 : CD004251.

[17.8] Chantraine A, Gobelet C, Ziltener JL. Electrologie et applications. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-145-A-10, 1998.

[17.9] Crepon F, Doubrère JF, Vanderthommen M, Castel-Kremer E, Cadet G. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-145-A-10, 2007.

[17.10] Crielaard JM, Reuter AM, Vrindts N, Franchimont P. Acquisition nouvelles en électrothérapie : le système endorphinique. Cah Kinesith 1985 ; 112 : 47-53.

[17.11] Kemoun G, Watelain E, Carette P. Hydrokinésithérapie. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-145-A-10, 2006.

[17.12] Warden SJ, Avin KG, Beck EM, Dewolf ME, Hagemeier MA, Martin KM. Low intensity pulsed ultrasound accelerates and a non steroid anti-inflammatory drug delays knee ligament healing. Am J sports Med 2006 ; 34 : 1094-102.

Chapitre 18

Électromyostimulation

Gérald Gremion, Alex Chantraine

I. Rappel de notions de physiologie neuromusculaire

La contraction d'un muscle strié comporte trois éléments :

- la stimulation du muscle au moyen d'impulsions provenant du système nerveux central ;
- les réactions chimiques ayant pour but de fournir l'énergie de la contraction musculaire ;
- la modification structurale du muscle dans le but de le raccourcir.

A. Unité motrice

L'unité motrice est constituée par une cellule (motoneurone α) de la corne antérieure de la moelle, un axone, des ramifications axonales, les synapses ou plaques motrices, et un nombre plus ou moins grand de fibres musculaires. Un nerf moteur innerve un grand nombre d'unités motrices, en fonction de la nature des activités musculaires. Plus le muscle possède une activité fine et discriminative, plus le nombre d'unités motrices est grand.

B. Fibre musculaire

Le muscle strié est formé par des milliers de fibres musculaires, caractérisées par leurs diamètres et leurs types. Les méthodes histochimiques montrent que les fibres musculaires diffèrent par leur équipement enzymatique. Chez l'homme, on distingue les fibres de type I et celles de type II, divisé en sous-types IIa et IIb.

Les fibres de type I sont des fibres rouges à contraction lente, spécialement équipées pour le métabolisme oxydatif du glucose. Elles sont très résistantes à la fatigue.

Les fibres de type II sont des muscles blancs. Les fibres IIa ont une activité intermédiaire tonicophasique : elles utilisent l'énergie fournie par la glycolyse. De contraction rapide, elles sont moins oxydatives et davantage anaérobies. La fibre de type IIb est une fibre blanche typiquement phasique. Cette fibre, de métabolisme anaérobie, est pauvre en mitochondries et en enzymes oxydatives mais riche en glycogène, avec une très forte activité glycolytique (phosphokinase). Elle présente une grande activité qui se traduit par une secousse très rapide, mais elle fatigue rapidement. Elle peut développer une grande puissance mais de courte durée (fig. 18.1).

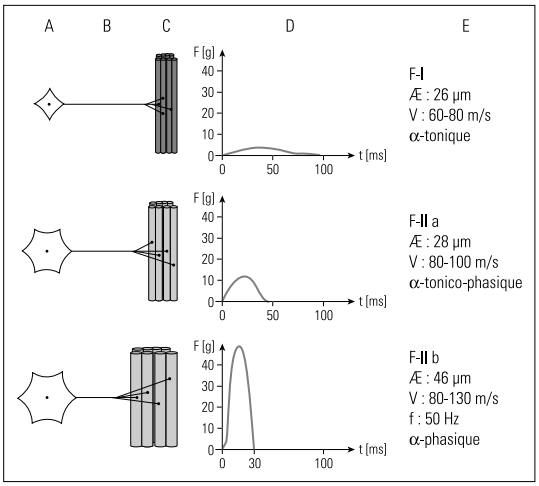


Figure 18.1 Classification des fibres musculaires.
A, B et C : motoneurone, axone et fibres musculaires formant une unité motrice pour chacun des types.
D : propriété de contraction en fonction du type de fibres (d'après Brodard et Gobelet, 1988,

avec autorisation).
E : types de fibres musculaires en fonction de leurs caractéristiques physiques.

Le motoneurone et l'axone des unités motrices rapides sont plus grands que ceux des unités motrices lentes. En effet, le type de muscle dépend du système nerveux, et en particulier du type de fibres nerveuses [18.1].

C. Plaque motrice

La plaque motrice est la région du sarcolemme où s'établit la synapse avec la fibre nerveuse ; elle représente la jonction neuromusculaire. La transmission fait intervenir l'éjection par la terminaison nerveuse d'acétylcholine, qui modifie la perméabilité aux ions des récepteurs à l'acétylcholine de la plaque motrice et provoque une dépolarisation (potentiel de plaque). La réversibilité du phénomène est assurée par la présence d'acétylcholinestérase. Lorsque le potentiel de la plaque atteint une amplitude suffisante, il est le point de départ d'un potentiel propagé à l'ensemble de la fibre, qui induit la contraction [18.2].

D. Fibres nerveuses

Chaque fibre nerveuse est constituée par le prolongement d'un neurone dont le corps cellulaire est situé dans la corne antérieure de la moelle (fibres motrices), dans le ganglion rachidien (fibres sensitives), ou dans un ganglion de la chaîne sympathique (fibres végétatives). On distingue trois types principaux de fibres nerveuses : les fibres A et B, myélinisées, et les fibres C, amyéliniques.

Les fibres A, les plus grosses, les plus rapides, ont une fonction à la fois motrice et sensitive. En fonction de leur vitesse de conduction, elles sont subdivisées en fibres α, β, γ et δ.

Les fibres B sont de diamètre plus petit et de conduction plus lente ; elles répondent au système autonome.

Les fibres C sont les plus minces et les plus lentes (nerfs viscéraux et cutanés) et jouent un rôle important dans le codage de la douleur, les réponses réflexes nociceptives ainsi que le fonctionnement autonome.

Toutes ces fibres sont réunies dans les nerfs périphériques et répondent à un stimulus électrique efficace suivant la loi du « tout ou rien ». En effet, quand un stimulus atteint le niveau critique, qui varie avec les conditions expérimentales et le type d'axone, un potentiel d'action est généré. De nouvelles augmentations de l'intensité du stimulus ne produisent ni augmentation, ni modification de ce potentiel.

L'excitation électrique provoque une modification locale de la polarisation qui donnera naissance à un potentiel propagé. Cette propagation s'effectue dans le sens normal linéaire (conduction orthodromique) et dans le sens rétrograde (conduction antidromique). Immédiatement après la dépolarisation, apparaît une courte période durant laquelle le nerf est inexcitable. C'est la période réfractaire absolue.

E. Contraction musculaire électriquement provoquée

Les muscles striés moteurs se contractent normalement sous l'influence d'impulsions en provenance du cerveau ou de la moelle. Les réponses du muscle à des impulsions électriques, qu'elles proviennent du système nerveux ou de stimulus externes, doivent être considérées sous l'angle de différents facteurs :

- l'intensité de la stimulation ;
- la fréquence de la stimulation ;
- la durée du stimulus ;
- la durée d'établissement de l'impulsion.

Des expériences sur l'animal et l'homme ont montré des résultats différents selon ces facteurs. Ceux-ci peuvent par ailleurs avoir une influence sur des activités cellulaires spécifiques [18.3].

1. Rôle de l'intensité de stimulation

Lorsque l'on augmente progressivement l'intensité d'une stimulation électrique d'une fibre musculaire, on obtient une réponse à partir d'un seuil intitulé « intensité liminaire ». Cette réponse isolée consiste en une secousse musculaire brève, en éclair. Elle est régie par la loi du « tout ou rien » : le muscle répond à une stimulation supraliminaire par une contraction toujours maximale.

Le problème est différent lorsque le muscle est considéré *in vivo* : si l'on applique à un muscle ou à son nerf des impulsions isolées, en augmentant l'intensité des stimuli, on obtient des réponses reflétant l'augmentation progressive du raccourcissement musculaire. Pour une intensité faible infraliminaire, il n'y a pas de réponse ; en augmentant l'intensité, on obtient une réponse légère visible. Cette réponse, sous la forme d'un raccourcissement, va augmenter de pair avec la stimulation jusqu'à une intensité maximale, où ce raccourcissement ne se modifie plus. Il existe donc deux valeurs : l'intensité liminaire et l'intensité maximale, avec une relation entre l'importance de la stimulation et la dimension de la réponse. Ce phénomène reflète le fonctionnement musculaire par sommation spatiale. Pour une activité musculaire donnée, l'organisme recrute un nombre plus ou moins grand d'unités motrices afin d'adapter le mouvement au but recherché.

2. Rôle de la fréquence de stimulation

Pour chaque impulsion électrique itérative à intervalles rapprochés, la contraction musculaire apparaît si la seconde stimulation se produit pendant la phase de décontraction, la réponse mécanique de la deuxième contraction étant plus grande que celle de la première. Si les impulsions se rapprochent encore davantage dans le temps, il y a fusion des contractions musculaires. C'est le phénomène de tétanie musculaire. Cette tétanisation accroît très nettement l'efficacité de la contraction musculaire et permet une utilisation de l'énergie musculaire plus économique. Elle fait entrer en activité, en même temps, toutes les unités motrices de manière synchrone. Cependant, sur le plan physiologique, une contraction musculaire volontaire ne met en activité qu'une partie de ces unités motrices, dans un but vraisemblable de sauvegarde. Un contingent limité entre en activité, remplacé après un certain temps par d'autres unités motrices, qui constituent la « rotation des unités motrices ». Il existe plusieurs types de contractions : les contractions isométriques, pliométriques, isotoniques et isocinétiques.

3. Durée des stimuli

Les impulsions électriques utilisées présentent des caractéristiques d'excitation qui sont fonction non seulement de leur intensité, mais de leur

durée et de leur forme. À cet égard, la rhéobase représente l'intensité du courant (de longue durée, de type rectangulaire), juste suffisante, appliquée sur un nerf, pour obtenir une réponse, qu'elle soit nerveuse ou musculaire. Le temps pendant lequel ce courant doit être appliqué s'appelle le temps utile. En diminuant le temps de passage du courant, on constate qu'à partir d'une certaine durée, il n'y a plus de réponse musculaire et que pour la faire réapparaître, il faut augmenter l'intensité de la stimulation. On obtient alors une courbe intensité/temps qui prend la forme d'une hyperbole équilatère (fig. 18.2). Par pure convention, on utilise une autre valeur, la chronaxie, qui correspond au temps minimal du passage d'un courant d'une intensité double de la rhéobase nécessaire pour produire une réponse.

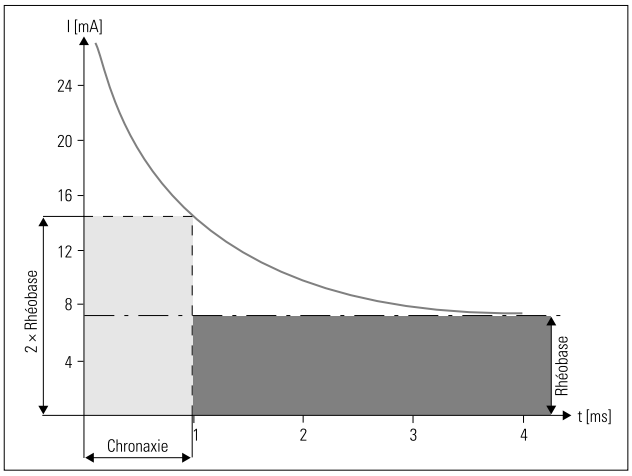


Figure 18.2 Courbe intensité/temps. La rhéobase représente l'intensité liminaire minimale d'un courant de type rectangulaire, permettant d'obtenir une réponse musculaire. La chronaxie est le temps minimal de passage du courant pour produire une réponse musculaire avec une intensité double de la rhéobase.

La courbe intensité/durée permet une évaluation facile des atteintes neurogènes périphériques.

4. Durée d'établissement des impulsions

Au lieu d'être perpendiculaire à la ligne de base, tel que dans l'impulsion rectangulaire (voir fig. 17.1, dans le *chapitre 17*), la pente

d'établissement du courant peut présenter une angulation par rapport à cette ligne. En la faisant varier progressivement, on constate qu'à partir d'un certain angle, pour une même intensité, il n'y a plus aucune contraction musculaire. Il faut alors augmenter cette intensité pour rétablir la réponse musculaire. En dessous d'une certaine pente d'établissement de l'impulsion, il n'est plus possible d'obtenir une réponse musculaire ; cette pente minimale est la pente limite.

II. Principes d'électromyostimulation

Le but essentiel de l'électromyostimulation est de se substituer à une déficience momentanée ou durable de l'activité musculaire volontaire. Elle devrait raccourcir le délai de récupération des activités volontaires. À cet effet, l'électromyostimulation se doit d'observer très fidèlement le mimétisme physiologique, ce qui se heurte néanmoins à certaines limites. Il convient donc d'optimaliser le courant d'électrostimulation. Le respect de la méthodologie est essentiel pour obtenir les mêmes effets et pouvoir comparer les résultats [18.4].

A. Modalités

1. Choix du courant

Le courant galvanique est l'image du courant continu. Il est généralement utilisé comme support pour l'électrolyse et pour l'iontophorèse *(voir chapitre 17)*.

Les courants variables, en fonction de leurs spécificités et de leurs modalités d'application, qui ont été énumérées précédemment *(voir chapitre 17)*, présentent des propriétés antalgiques ou excitomotrices propres.

L'action et les applications des courants antalgiques sont décrits au paragraphe III de ce chapitre.

L'utilisation des courants excitomoteurs va dépendre de l'intégrité de l'innervation du muscle ou non. Les buts et les modalités varient en effet suivant le caractère innervé ou dénervé du muscle. Ces applications sont décrites au paragraphe II.B.

2. Polarité

Le nerf ou la fibre musculaire sont polarisés positivement à l'extérieur et négativement à l'intérieur. Soumis à un courant galvanique, l'excitation naît sous la cathode qui s'avère dépolarisante ; en revanche, à l'anode naît une hyperpolarisation qui s'oppose à la création de l'influx nerveux. L'électrode active est donc la cathode, qui doit être placée en aval de l'anode suivant le sens physiologique de la conduction dans les nerfs.

3. Impédance

Les tissus sous-cutanés sont assimilés à une association de résistances. Chaque tissu ou organe possède une impédance propre. L'action combinée sur un courant électrique de la résistance, de la capacitance et de l'inductance caractérise l'impédance. La conductivité d'un tissu est fonction de sa teneur en eau. Le muscle a une bonne conductivité ; il conduit mieux la stimulation longitudinale que la stimulation transversale. L'orientation des électrodes joue donc un grand rôle et conditionne ainsi l'intensité du stimulus [18.3].

4. Surfaces des électrodes et orientation

La densité du courant est maximale au niveau des électrodes. Elle décroît au fur et à mesure que l'on s'en éloigne. Par ailleurs, plus l'électrode est petite, plus la densité du courant est grande. L'activité d'une électrode sera donc maximale avec une petite surface près d'un plan moteur nerveux ou musculaire, en fermant le circuit par une électrode de grande surface à une distance qui disperse la densité dans les tissus voisins.

5. Cycle contraction-décontraction *(on/off)*

Pendant une durée *on*, le stimulateur administre des trains d'impulsion d'amplitude, de durée et de fréquence déterminées. Durant le passage de ces trains, la réponse musculaire est maintenue. Au cours de la période de

décontraction *(off)*, qui doit être 5 fois celle du *on*, il n'y a plus d'impulsion (fig. 18.3). Il s'agit d'une pause nécessaire pour la récupération métabolique. Le rapport *on/off* est responsable de l'apparition de la fatigue au niveau du muscle. Au cours de la contraction, l'amplitude de l'intensité la provoquant doit être atteinte progressivement ; une durée d'établissement de 1,5 à 2 secondes est nécessaire ; parfaitement tolérable, elle est suivie de l'établissement d'un plateau.

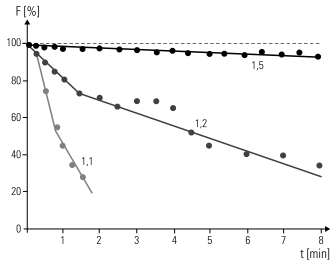


Figure 18.3 Cette figure montre l'importance du rapport entre la durée de la contraction et celle de la période de repos : un rapport 1/1 entraîne une apparition rapide de la fatigue ; au contraire, un rapport 1/5 permet une force de contraction musculaire maximale.

B. Application des courants excitomoteurs

Le choix du courant excitomoteur à utiliser dépend essentiellement de l'état des structures neuromusculaires. Seront successivement envisagées l'électrostimulation du muscle sain, l'électrostimulation du muscle dénervé et l'électrostimulation du muscle partiellement dénervé.

1. Électrostimulation du muscle sain

L'électrostimulation musculaire s'intègre dans les techniques de rééducation fonctionnelle. Elle les complète mais ne doit pas les remplacer. Selon l'objectif recherché, on distingue :

- le maintien de la masse musculaire immédiatement après un traumatisme ou une intervention chirurgicale d'une articulation adjacente, ce qui en réduit le temps de réadaptation ;
- un moyen accessoire de renforcement musculaire.

Toute intervention chirurgicale entraîne une importante perte de la masse musculaire, dont l'installation est rapide. Cette constatation a conduit les thérapeutes à utiliser l'électrostimulation en association à des exercices volontaires dans le but de limiter cette perte. Cette technique a permis entre autres la levée de la sidération musculaire post-traumatique ou postopératoire. L'électrostimulation semble particulièrement intéressante dans les situations d'immobilisation segmentaire. Cependant, les études randomisées réalisées dans cette situation donnent des résultats contrastés. Les résultats d'une méta-analyse réalisée par Bax *et al*. [18.5] sont en faveur de l'électrostimulation puisqu'on constate une moins grande dégradation de la perte musculaire chez les patients stimulés. D'autres études montrent une normalisation plus rapide de la trophicité musculaire [18.6, 18.7], alors que d'autres auteurs encore ne voient aucune différence en termes de force maximale chez des patients ayant bénéficié d'électrostimulation de leur quadriceps en postopératoire comparés à un groupe contrôle de patients ayant pratiqué des exercices de contractions volontaires d'intensité équivalente [18.8].

En fait, les bénéfices, lorsqu'ils sont observés, semblent corrélés à l'intensité de l'électrostimulation [18.9] et à la fréquence des séances [18.10]. En outre, l'association des séances d'électrostimulation aux exercices de contractions volontaires semble plus efficace que chacune des deux méthodes utilisée isolément [18.7, 18.11, 18.12].

Le renforcement du quadriceps par électrostimulation a aussi été utilisé en cas de remplacement prothétique de la hanche ou lors d'une fracture de la hanche. Les résultats montrent que dans ces deux cas de figure, l'électrostimulation associée à un programme de renforcement contre résistance raccourcit le séjour des patients en milieu hospitalier, leur permet de retrouver une meilleure vitesse de marche et a une influence favorable sur leur autonomie fonctionnelle, en particulier pour la montée des escaliers et le fait de se lever d'une chaise [18.13, 18.14]. Ainsi, dans le cadre d'affections traumatiques de l'appareil locomoteur, l'utilisation de l'électrostimulation paraît avoir toute sa place pour la prise en charge initiale des patients. L'objectif de ce traitement permet de limiter les effets délétères de l'amyotrophie induite par le traumatisme et/ou l'acte chirurgical qui en découle [18.6].

L'électrostimulation est aussi utilisée dans un but de renforcement musculaire chez les sportifs. Utilisée seule, elle a permis une amélioration

de la masse musculaire sans répercussion cependant sur une amélioration de la performance, et elle n'est pas plus efficace qu'un entraînement classique [18.5]. Associée cependant à un programme d'entraînement plyométrique, l'électrostimulation a montré une amélioration de la détente verticale, de la vitesse de sprint et de la force [18.15].

Au cours des atteintes neurologiques centrales, le muscle du segment corporel lésé conserve sa capacité de contraction. Ce sont les modalités de mises en jeu de cette force disponible qui sont perturbées. En d'autres termes, c'est la commande harmonieuse de la contraction musculaire volontaire qui est détériorée. La force musculaire a perdu de son efficacité et l'utilisation de la fraction restante, encore accessible à la volonté, est entravée par des désordres de l'organisation motrice. L'électrostimulation des muscles de l'épaule du côté hémiplégique en est un bel exemple. Plusieurs études ont montré la possibilité d'améliorer non seulement la douleur, mais aussi la fonction de cette articulation chez l'hémiplégique par stimulation électrique des différents muscles la composant [18.16, 18.17].

2. Électrostimulation du muscle dénervé

Les causes des atteintes des nerfs périphériques sont multiples : polynévrites, polyradiculonévrites, maladies des motoneurones α, compressions ou traumatismes des nerfs, lésions postradiques. En cas de dénervations, on observe une paralysie flasque et le muscle va évoluer vers l'atrophie dans un laps de temps plus ou moins rapide. On peut donc se poser la question de l'utilité et de l'intérêt de la stimulation électrique dans le but de récupérer sa fonction. L'électrostimulation doit être adaptée aux caractéristiques du muscle dénervé [18.18].

De manière générale, l'électrostimulation du muscle dénervé se pratique jusqu'à la réinnervation pour prévenir l'atrophie et la fibrose liée à l'inactivité musculaire. Certains auteurs font part de résultats favorables sur la trophicité musculaire [18.19], sur la densité osseuse [18.20] et sur la vitesse de conduction. Selon d'autres auteurs, elle ne présente aucun intérêt.

Dans tous les cas, il convient d'utiliser des stimulations unidirectionnelles à polarité fixe ou alternée, isolées, c'est-à-dire séparées par des espaces de repos, qui doivent être d'autant plus longs que la

chronaxie est augmentée, de forme rectangulaire et de longue durée (300 millisecondes) de manière à obtenir une réponse musculaire.

Sur le plan technique, la durée de l'impulsion rectangulaire doit être assez longue pour obtenir une réponse musculaire mais doit être limitée à la zone efficace pour être bien tolérée. Le nombre de stimulations doit être au maximum de 10 par jour et par muscle. L'électrostimulation sera accompagnée de mobilisations passives.

3. Électrostimulation en cas de dénervation partielle

En cas de dénervation partielle, on se retrouve devant un mélange d'unités motrices indemnes et de fibres musculaires séparées de leur axone. Dans cette situation, il est possible à l'aide de courants galvaniques à pente variable de stimuler les constituants musculaires dénervés par une méthode bipolaire longitudinale. Les électrodes sont appliquées sur le muscle de manière à obtenir la meilleure réponse pour une intensité donnée. Il faudra aussi tenir compte du fait que les fibres dénervées sont plus fatigables et instaurer des périodes de repos suffisamment longues en raison notamment de leur période réfractaire. Progressivement, la chronaxie va diminuer et il faudra réduire proportionnellement la durée de l'impulsion. Dès que la réinnervation complète est obtenue, l'électrostimulation est remplacée par la rééducation active.

Sur le plan technique, on va augmenter progressivement l'intensité d'une impulsion rectangulaire de longue durée de manière à voir apparaître une réponse. Puis on fera varier la pente d'établissement du courant. Les fibres saines ne vont pas répondre et seules les fibres musculaires dénervées vont se contracter.

III. Électrostimulation transcutanée dans les douleurs

La douleur peut être définie comme une expérience sensorielle désagréable correspondant à une lésion tissulaire, ou du moins exprimée

comme telle, selon l'*International Association for the Study of the Pain*.

À partir de la théorie du *gate control* publiée en 1965 par Wall et Melzack, qui correspond à une inhibition de la transmission des fibres nociceptives de petit calibre (Aδ et C) par l'activation des fibres cutanées de gros calibre (Aβ) impliquées dans le tact et la proprioception, les méthodes d'analgésie par électrostimulation des nerfs périphériques puis des cordons postérieurs de la moelle épinière se sont successivement développées. Cette méthode vise à renforcer les mécanismes inhibiteurs des cordons postérieurs par excitation des structures nerveuses tout en respectent leur intégrité.

A. Rappel anatomophysiologique

1. Nocicepteurs

Les récepteurs qui conduisent la nociception se situent dans la peau, les viscères, les muscles et les articulations. Une stimulation nociceptive, qu'elle soit thermique, mécanique, voire chimique, entraîne une excitation des terminaisons nerveuses peu myélinisées de type Aδ, ou non myélinisées de type C. Cette excitation se transmet à l'aide de substances algogènes comme la substance P ou le *Calcitonin Gene Related Peptide* (CGRP) [18.21].

2. Intégration spinale de la douleur

L'influx nociceptif gagne la corne postérieure de la moelle par l'intermédiaire de ces fibres, se connecte à d'autres neurones pour réaliser la voie ascendante où se situent les neurones convergents qui vont transmettre les informations sensitives vers le cerveau. La corne postérieure est donc le carrefour essentiel du contrôle de la douleur.

En fait, la transmission de la sensibilité se fait par deux systèmes, le système lemniscal et le système extralemniscal. Les voies lemniscales sont constituées de fibres A, qui ont une conduction rapide et qui gagnent les cordons postérieurs de la moelle et le noyau ventral postérieur du thalamus après avoir effectué un relais dans les noyaux de Goll et Burdach. Il s'agit du faisceau spinothalamique, qui se poursuit vers les aires corticales sensitives primaires. Ce système est responsable de la discrimination de la douleur.

3. Intégration centrale

Les voies extralemniscales vont conduire de multiples informations qui proviennent non seulement des collatérales des fibres A mais aussi des fibres Aδ et C. Ces dernières vont se terminer dans le thalamus médian après avoir fait de nombreux relais via les voies spinoréticulothalamiques pour se terminer par des projections corticales diffuses. Ce système est responsable de l'aspect émotionnel de la douleur et de l'ajustement des comportements réactionnels.

Au niveau de l'articulation entre les neurones des voies lemniscales et extralemniscales, il existe un effet compétitif entre les fibres de la sensibilité non douloureuse et les fibres de la conduction douloureuse qui aboutit à la priorité d'une voie sur l'autre. Les fibres A ont une action inhibitrice sur le message algogène des fibres C. Si la stimulation est légère, seules les fibres A sont excitées et il n'y a aucune perception de douleur. Lorsque l'excitation est plus forte, les fibres A et C sont toutes les deux excitées. Si l'excitation l'emporte sur l'inhibition, la voie extralemniscale est stimulée et la sensation est désagréable. La douleur est rapide. Si la stimulation est très forte, la compétition entre facilitation et inhibition aboutit à la transmission d'un message tardif et prolongé constituant la douleur lente. En réalité, les fibres A, les fibres Aδ et les fibres C sont excitées de manière permanente. Cependant, l'action des premières, à inhibition permanente, agit sur les secondes, évitant ainsi la transmission de messages algogènes. En cas de destruction des fibres A, il y a libération des fibres Aδ et C ; les fibres de la douleur sont alors libres.

B. Traitement de la douleur par stimulation électrique

1. But

L'objectif est de provoquer un bloc des influx algogènes avant d'arriver au faisceau spinal. Le soulagement ainsi obtenu doit être mis à profit pour permettre au patient de s'engager dans des activités qui n'auraient pas été possibles du fait de la douleur. La stimulation électrique est réalisée au moyen d'électrodes de surfaces reliées à un générateur d'impulsions appelé TENS, pour *Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation*. Son caractère est inoffensif et non invasif. Le TENS peut être proposé pour tous les

types de douleurs. Son efficacité est cependant plus importante en cas de lésion de nerfs périphériques (douleur de désafférentation) et cela tout en conservant l'intégrité du nerf stimulé.

2. Technique

L'utilisation du TENS ne peut être efficace que si l'on respecte certains paramètres. Une basse fréquence, comprise entre 4 et 6 Hz, dépolarise les fibres de petit diamètre et s'accompagne d'une stimulation des centres responsables de la sécrétion d'endorphine. Pour obtenir un tel effet, la largeur d'impulsion doit être comprise entre 400 et 500 µs. En pratique, le critère d'évaluation consiste en l'apparition d'une trémulation dans la zone stimulée [18.22]. La mise en place des électrodes est capitale. La surface totale d'électrodes est de l'ordre de 100 cm^2, ce qui permet un nombre de charges électriques totales appliquées sur le nerf suffisant pour surpasser les influx nociceptifs et déclencher le processus de sécrétion endorphinique. La durée d'application du TENS à basse fréquence est de 3 à 5 minutes, qu'il faut répéter à plusieurs reprises en fonction de la rémission de la douleur.

L'activation du *gate control* passe par l'utilisation de fréquences plus élevées, soit 50 à 100 Hz. Dans ce cas, la largeur de l'impulsion sera de 100 à 200 µs. Une telle fréquence produit des fourmillements dans la zone d'innervation [18.22] ; elle devra être appliquée durant environ 20 minutes. L'électrode positive peut être appliquée directement sur la zone douloureuse ; elle induit ainsi une hyperpolarisation cellulaire et permet une normalisation membranaire de repos.

Il n'y a pas d'antinomie entre les fréquences de 50 à 100 Hz, provoquant par le biais du *gate control* une antalgie immédiate et de courte durée, et les fréquences de 6 à 8 Hz, qui auront plutôt une action retard se prolongeant durant 4 heures. Il est cependant important de s'accorder sur la sélection des patients car de nombreux facteurs de bon ou mauvais pronostic peuvent influencer la méthode. Il conviendra de bien expliquer celle-ci pour obtenir l'adhésion du patient, de déterminer avec soin les paramètres de stimulation, de choisir avec précision l'emplacement des électrodes et d'apprendre au patient le maniement de l'appareil [18.23]. Normalement, après 5 minutes d'utilisation, le patient doit noter une diminution des symptômes douloureux. Si ce n'est pas le cas, il faut modifier l'emplacement des électrodes. Dans un cas positif, il faut arrêter

la stimulation au bout d'une heure. Le patient va alors observer combien de temps l'analgésie persiste. L'électrostimulation reprendra dès la récidive des douleurs, et ainsi de suite jusqu'à obtention d'une analgésie permanente.

3. Indications et contre-indications

L'électrostimulation est indiquée (tab. 18.1) :

- dans les douleurs périphériques d'origine neurogène, en particulier radiculaires ;
- dans les algies de l'appareil locomoteur (tendinopathies, myalgies, arthrose, etc.).

Tableau 18.1 Douleurs et indications à l'électrostimulation antalgique.

Mécanisme générateur	Diagnostic
Douleurs neurogènes	Lombosciatique opérée Lésions nerveuses Douleurs post-zostériennes Neuropathie diabétique Membre fantôme Paraplégie Plexite postradique
Douleurs par excès de nociception	Arthrite Tendinopathies Entorse Sciatique non opérée Cruralgies Rachialgies Arthrose Douleurs postopératoires
Douleurs médicalement non expliquées	Fibromyalgies
Douleurs sur dysfonctionnement du système nerveux sympathique	Algoneurodystrophie ou syndrome douloureux régional complexe

Ses contre-indications sont les suivantes :

- il faut éviter d'utiliser le TENS aux alentours de l'aire cardiaque ;
- il faut s'abstenir de l'utiliser chez les porteurs de pacemaker ;

- son utilisation dans la région abdominale, lombaire ou pelvienne chez la femme enceinte n'est pas recommandée ;
- il faut enfin éviter de mettre en place un TENS au niveau d'infections cutanées.

IV. Électrostimulation fonctionnelle

La stimulation électrique fonctionnelle est utilisée en rééducation neurologique depuis de nombreuses années. Intégrée dans les techniques de rééducation classiques, elle les complète en se substituant à une commande volontaire momentanément ou définitivement défaillante [18.3]. Elle doit cependant autant que possible éviter de les remplacer. Les premières applications ont été réalisées chez des hémiplégiques dans le but de redresser le pied lors de la phase oscillante du pas. Depuis, cette stimulation fonctionnelle a été diffusée à d'autres parties du corps :

- verticalisation précoce de l'hémiplégique et du paraplégique par stimulation des quadriceps et des fessiers ;
- harmonisation des mouvements au niveau des membres supérieurs, surtout pour la préhension de la main (hémiplégie, tétraplégie, lésions périphériques) ;
- induction de facilitation d'un mouvement : cela sert à créer des conditions neurophysiologiques plus favorables pour la contraction volontaire d'un groupe musculaire ;
- répétition d'exercices et de mouvements d'un groupe musculaire spécifique, ce qui permet de retarder les effets de la fatigue ;
- subluxation inférieure de l'épaule chez l'hémiplégique ;
- syndrome épaule-main chez l'hémiplégique ;
- incontinence urinaire *post-partum* ;
- incontinence urinaire par impériosité.

La liste est loin d'être exhaustive. La technique de stimulation fonctionnelle tend à exploiter du point de vue thérapeutique certains effets neurophysiologiques associés aux stimuli électriques. Les conséquences immédiates de la stimulation électrique sont les suivantes :

- effet moteur : la stimulation est directement appliquée sur des muscles moteurs ou leur nerf ;
- effet réflexe : la stimulation est afférente et a un but de facilitation ou d'inhibition ;
- effet d'information : en plus de l'effet mécanique, la stimulation électrique entraîne une visualisation du mouvement ;
- effet analgésique : dans ce cas, il s'agit d'une stimulation afférente des mécanismes centraux de l'inhibition de la douleur.

A. Types de courants

Il existe différents types de courants. Il s'agit principalement de trains de stimulation itérative d'une fréquence de 30 à 50 Hz appliqués sur le nerf moteur d'un groupe musculaire ou sur le muscle lui-même.

Il existe de nombreux appareils qui, d'une manière pratique, contiennent tous les éléments dans une valise :

- le stimulateur, qui s'attache à une ceinture, avec un potentiomètre permettant aux patients d'ajuster l'intensité de la stimulation ;
- des câbles, qui connectent le stimulateur aux électrodes de surface, qui peuvent être soit collées sur la peau, soit maintenues par des fixateurs avec Velcro ;
- pour le pied, il existe une semelle avec un interrupteur connecté à l'appareil par un câble, qui envoie un rétrosignal de contrôle.

La durée de stimulation est dépendante de la fonction que l'on veut rééduquer et peut être modifiée en cours de séance.

B. Entraînement

Pour obtenir un effet bénéfique, l'entraînement doit être quotidien, à raison de 30 minutes à 1 heure, plusieurs fois par semaine, pour une période de 1 mois à 1 mois et demi. Trop souvent, on interrompt le traitement par manque de patience au bout de 2 semaines car les thérapeutes ne voient aucun progrès immédiat. Certains patients ont des difficultés à supporter le courant. Dans ce cas, il sera utile de les faire bénéficier d'une thérapie par des stimulations électriques progressives afin de les accoutumer au courant.

L'apprentissage de l'utilisation de l'appareillage fait partie de la rééducation. Puis le patient doit être capable d'être autonome et d'utiliser l'appareil seul.

Normalement, il n'y a pas de contre-indication à utiliser cette méthode, à l'exception d'une intolérance à l'électricité et d'un problème de lésions locales (greffe, par exemple).

C. Maintenance de l'équipement

Cet équipement a besoin d'être maintenu en excellent état de fonctionnement. Il doit être entretenu régulièrement pour éviter toute défectuosité. En cas de panne, il doit être réparé rapidement grâce à un service après-vente efficace. Certains entretiens ou réparations peuvent être effectués par le patient lui-même (changement des batteries).

La rééducation par stimulation fonctionnelle sera complétée par un suivi régulier de la part des kinésithérapeutes et/ou des ergothérapeutes afin d'aider le patient à consolider ses progrès et à accroître sa confiance dans son programme de rééducation.

Références

[18.1] Jones D, Round J, de Haan A. Physiologie du muscle squelettique. Paris : Elsevier, 2005.

[18.2] Cambier J, Masson M, Masson C, Dehen H. Neurologie. Paris : Elsevier-Masson, 2012.

[18.3] Chantraine A, Gobelet C, Ziltener JL. Électrologie et applications. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris) Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-145-A-10, 1998.

[18.4] Crepon F, Doubrere JF, Vandertommen M, Castel-Kremer E, Gadet G. Électrothérapie – Électrostimulation. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris) Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-145-A-10, 2007.

[18.5] Bax L, Staes F, Verhagen A. Does neuromuscular electrical stimulation strengthen the quadriceps femoris ? A systematic review of randomised trials. Sports Med 2005 ; 35 : 191-212.

[18.6] Dehail P, Duclos C, Barat M. Electrical stimulation and muscle strengthening. Ann Readapt Med Phys 2008 ; 51 : 441-51.

[18.7] Snyder-Mackler L, Ladin Z, Schepsis AA, Young JC. Electrical stimulation of the tigh muscles after reconstruction of the anterior cruciate ligament. Effects of electrically elicited contraction of the quadriceps femoris and hamstring muscles on gait and on strengh of the tigh muscles. J Bone Joint Surg Am 1991 ; 73 : 1025-36.

[18.8] Lieber RL, Silva PD, Daniel DM. Equal effectiveness of electrical and volitional strength training for quadriceps femoris muscles after anterior cruciate ligament surgery. J Orthop Res 1996 ; 14 : 131-8.

[18.9] Snyder-Mackler L, Delitto A, Stralka SW, Bailey SL. Use of electrical stimulation to enhance recovery of quadriceps femoris force production in patients following anterior cruciate ligament reconstruction. Phys Ther 1994 ; 74 : 901-7.

[18.10] Parker MG, Bennett MJ, Hieb MA, Hollar AC, Roe AA. Strength response in human femoris muscle during 2 neuromuscular electrical stimulation programs. J Orthop Sports Phys Ther 2003 ; 33 : 719-26.

[18.11] Draper V, Ballard L. Electrical stimulation *versus* electromyographic biofeedback in the recovery of quadriceps femoris muscle function following anterior cruciate ligament surgery. Phys Ther 1991 ; 71 : 455-61.

[18.12] Paillard T, Noé F, Edeline O. Neuromuscular effects of superimposed and combined transcutaneous electrical stimulation with voluntary activity : a review. Ann Readapt Med Phys 2005 ; 48 : 126-37.

[18.13] Lamb SE, Oldham JA, Morse RE, Evans JG. Neuromuscular stimulation of the quadriceps muscle after hip fracture : a randomized controlled trial. Arch Phys Med Rehabil 2002 ; 83 : 1087-92.

[18.14] Suetta C, Magnusson SP, Rosted A, Aagaard P, Jakobsen AK, Larsen LH *et al*. Resistance training in the early postoperative phase reduces hospitalization and leads to muscle hypertrophy in elderly hip surgery patients. A controlled, randomized study. J Am Geriatr Soc 2004 ; 52 : 2016-22.

[18.15] Herrero JA, Izquierdo M, Maffiuletti NA, Garcia-Lopez J. Electromyostimulation and plyometric training effects on jumping and sprint time. Int J Sports Med 2006 ; 27 : 533-9.

[18.16] Vuagnat H, Chantraine A. Shoulder pain in hemiplegia revisited. Contribution of functional electrical stimulation and other therapies. J Rehabil Med 2003 ; 35 : 35-49.

[18.17] Koyuncu E, Nokipoglu-Yuzer GF, Dogan A, Ozgirgin N. The effectiveness of functional electrical stimulation for the treatment of shoulder subluxation and shoulder pain in hemiplegic patients. A randomized controlled trial. Disabil Rehabil 2010 ; 32 : 560-8.

[18.18] Mercier J. Bases électriques et biochimiques du fonctionnement du nerf et du muscle. *In :* Pellissier J, Roques CF, eds. Électrostimulation des nerfs et des muscles. Paris : Masson, 1992 : 1-6.

[18.19] Kern H, Rossini K, Carraro U, Mayr W, Vogelauer M, Hoellwarth U. Muscle biopsies show that FES of denerved muscle reverses human muscles degeneration from spinal motoneuron lesion. J Rehabil Res Dev 2005 ; 42 (3 Suppl 1) : 43-53.

[18.20] Helgason T, Gargiulo P, Johannesdottir F, Ingvarsson P, Knutsdottir S, Gudmundsdottir V *et al*. Monitoring muscle growth and tissue changes induced by electrical stimulation of denerved degenerated muscles with CT and stereolithographic 3D modeling. Artif Organs 2005 ; 29 : 440-3.

[18.21] Besson JM, Guilbaud G, Ollat H. Peripheral neurons and nociception : physiopharmacological aspects. Paris : John Libbey Eurotext, 1994.

[18.22] Le Flohic JC, Nasar E, François M, Inal N. L'analgésie électrique : techniques dans les blocs nerveux. Saint-Étienne : 8e Congrès SOFMERR, 1993.

[18.23] Mannheimer JS, Lampe GN. Clinical transcutaneous electric nerve stimulation. Philadelphia : FA Davis Co, 1984.

Chapitre 19

Ergothérapie

Alex Chantraine, Nathalie Choux

I. Principes

A. Définition

L'ergothérapie est une discipline de rééducation qui traite, au moyen d'activités spécifiquement choisies, des personnes présentant un handicap, physique ou mental, temporaire ou permanent, afin de diminuer ce handicap et de répondre aux besoins de la personne en visant une fonction optimale et une indépendance sociale et professionnelle dans son environnement. L'ergothérapie participe également au maintien des acquis, à la prévention de complications ou de péjoration (par exemple : prévention articulaire pour les rhumatisants, école du dos pour les lombalgiques, groupe de maintien pour parkinsoniens, etc.).

On peut discerner deux pôles d'action : la rééducation et la réadaptation [19.1].

En ce qui concerne le premier aspect, la rééducation, l'accent est mis sur l'apprentissage analytique des gestes par des manipulations d'objets, des activités artisanales ou ludiques, et l'utilisation de techniques compensant ou aidant une fonction déficiente. Toute activité est dirigée vers un but permettant de retrouver le mouvement physiologique.

Le second aborde la réadaptation de l'individu, ce qui nécessite des modifications en vue de son maintien ou de son accession à une autonomie optimale dans son environnement familial, social et professionnel. Il est

parfois utile d'adjoindre certaines aides techniques et d'adapter l'environnement pour mieux appréhender le handicap.

Cette approche utilise le geste avec toutes les conditions minimales requises que cela suppose : au niveau moteur, sensitif, cognitif, affectif, social et environnemental.

Les moyens ergothérapeutiques en rééducation et en réadaptation recherchent l'indépendance et l'autonomie maximales, dans les domaines appelés activités de la vie quotidienne mais qui, finalement, les dépassent largement (la toilette, l'habillage, les repas, mais aussi des activités dans les moyens de communication, l'écriture, ou encore les loisirs, les transferts voiture, les activités domestiques, ménagères et enfin les activités préparant à la réinsertion professionnelle et sociale).

L'activité, quelle qu'elle soit, représente en effet un médiateur privilégié de communication, de stimulation et d'aide. La dépendance du malade, qui est le plus grave des troubles relationnels, sera un souci constant de l'ergothérapeute qui tentera de la prévenir et de la réduire en rétablissant des relations normales, en stimulant le malade et en lui réapprenant des activités élémentaires.

B. Prescription

La prescription d'ergothérapie est du ressort du médecin de rééducation, mais elle doit toujours être le fruit de discussions de l'équipe multidisciplinaire. Elle sera rédigée en tenant compte du diagnostic, de l'évaluation des troubles fonctionnels, relationnels ou autres, ainsi que des divers moyens d'exploration qui ont été réalisés. Elle comportera l'énoncé des fonctions que l'on veut soumettre à un travail d'ergothérapie et les objectifs thérapeutiques à atteindre. De plus, elle signalera les risques à éviter.

Le médecin rééducateur est amené à en suivre l'exécution et à en contrôler les résultats lors du suivi du patient. Par ailleurs, cette ordonnance écrite est impérativement complétée par des conversations fréquentes avec l'ergothérapeute, les autres membres de l'équipe et en particulier le neuropsychologue, dans le cas où les fonctions supérieures sont affectées, ainsi qu'avec le patient. Elle est l'occasion d'un fructueux échange et la garantie du succès.

À partir des données anamnestiques, des renseignements donnés par le médecin, par la famille et la prescription, il appartient à l'ergothérapeute de réaliser un bilan complet où sont établies les répercussions de la pathologie sur les capacités de tout ordre.

Il faut également évaluer les aptitudes gestuelles du patient, les particularités de son expression et son niveau d'indépendance. Ensuite l'ergothérapeute analyse les effets des activités susceptibles d'être retenues au point de vue des objectifs thérapeutiques. En fonction de ces renseignements, il fait un choix et le propose au sujet. De plus, il s'efforce d'obtenir sa participation, qui est indispensable car sans motivation ni collaboration du patient il n'y a aucune possibilité de rééducation.

Au cours de l'évolution, le patient sera vu par le médecin et par l'ergothérapeute, et de leurs discussions sera établie la suite du programme. Cette discussion a lieu également avec les autres membres de l'équipe de rééducation.

C. Techniques

Les activités en ergothérapie sont innombrables et variées. Les activités de la vie quotidienne sont les plus utilisées, c'est-à-dire les activités de recherche ou de maintien de l'indépendance dans la vie quotidienne, familiale, sociale et professionnelle. Ces activités sont choisies en fonction de chaque individu, de son mode de vie antérieur et de ses habitudes. Elles permettent de prendre en compte le patient dans sa globalité. Ce sont toutes les activités de la vie quotidienne, l'apprentissage des transferts, l'utilisation du fauteuil roulant à l'intérieur ou à l'extérieur, la préparation d'un repas... De ces activités découlent les activités d'analyse, de conseil et de recherche permettant l'amélioration des lieux de vie et la création de moyens auxiliaires. En fonction de l'évolution de la rééducation, les ergothérapeutes emploient des activités différentes. De nombreuses techniques proviennent de l'activité artisanale, réalisées avec des moyens simples, telles que le tissage, le travail du bois, la poterie... À ces techniques est associé l'imposant éventail de jeux, qui offrent des possibilités d'activités gestuelles mais surtout de réflexion, de mémoire et de coordination, qu'ils soient adaptés ou non [19.2, 19.3]. Des techniques spécifiques de traitement sont intégrées dans cette prise en charge

(reprogrammation et intégration sensorimotrice, Bobath, fonctions supérieures) [19.4, 19.5] *(voir chapitre 15)*.

Il est par ailleurs important de citer les techniques de confection d'orthèses ou d'aides techniques utilisant des matériaux thermoformables ou autres.

Enfin, les techniques de réadaptation entrevoient également la réintégration sociale et professionnelle. Ces activités visent au retour du patient à une activité professionnelle. Elles utilisent les outils et les possibilités professionnels existant sur le marché du travail. L'ergothérapeute est amené à étudier les différents postes et postures sur le lieu de travail ainsi qu'à les adapter pour les rendre compatibles avec le handicap.

L'ergothérapeute collabore avec certains professionnels, les experts de l'assurance invalidité et les centres de réadaptation professionnelle. Il lui arrive aussi d'évaluer des patients à la demande du médecin en vue d'une éventuelle reprise de travail.

Dans les actions de prévention ou de prophylaxie, les techniques audiovisuelles sont de plus en plus utilisées en association avec l'emploi de la dynamique de groupe.

II. Ergothérapie fonctionnelle quotidienne

A. Activités de la vie quotidienne

Les activités de la vie quotidienne (AVQ) consistent dans les différentes actions de manger, s'habiller, se déshabiller, faire sa toilette, utiliser les WC, ainsi que toute autre situation comme les tâches domestiques, le domaine des loisirs, etc. Ces AVQ sont reprises très tôt dans la rééducation par l'ergothérapeute, pour autant que le patient soit conscient et collabore. Dans certains cas, des moyens auxiliaires sont nécessaires au patient pour l'aider à assurer ces activités en tout ou en partie.

L'âge, mais surtout l'état de dépendance du patient doivent être pris en considération [19.6].

1. Toilette

Pour la toilette, le patient est pris en charge dès que la position assise est possible (au lit ou en fauteuil roulant). Même limitée au visage, et selon la capacité du patient, cette situation est stimulante pour lui. Certaines difficultés sont atténuées par des aides techniques, telles que la brosse à ongles à ventouse, la serviette de toilette fixée au mur, une manchette pour le rasoir, etc.

L'acquisition de l'indépendance à la toilette se poursuit, que le patient soit assis en face du lavabo, ou qu'il puisse se transférer à la douche. L'ergothérapeute essaye toujours de rendre l'indépendance au patient en fonction de ses habitudes de vie antérieures.

2. Habillage

L'habillage est une activité qui peut se réaliser rapidement. Il est important pour le patient de pouvoir se vêtir normalement, ce qui lui donne ainsi une image plus positive. Le travail se fait dans la chambre du patient pour être le plus proche de la réalité (temps-espace). L'habillage est une activité thérapeutique à part entière, qui permet un travail de l'équilibre, de la coordination main-regard, de l'organisation, et la programmation d'une activité complexe.

3. Repas

Le plus précocement possible, le patient essaye de manger, soit avec l'aide de l'ergothérapeute, soit de l'infirmière ou d'une tierce personne de l'entourage, puis progressivement seul. Pour préparer le membre supérieur à la fonction de préhension et de déplacement dans l'espace, différents moyens sont utilisés, tels que des jeux-exercices analytiques... On est parfois amené à utiliser des moyens auxiliaires (couverts adaptés...). L'ergothérapeute est attentif au bon positionnement du patient en position assise pour favoriser la prise des aliments la plus physiologique et fonctionnelle. Cela peut avoir des retentissements sur la faculté de déglutir (qui est une fonction indissociable de la prise des repas). En collaboration avec les ORL qui font le bilan des capacités et des fonctions minimales

nécessaires à la déglutition, les ergothérapeutes (et/ou les infirmières) poursuivent ensuite l'entraînement à la stimulation.

B. Mobilité

La mobilité est la possibilité de se mouvoir en fauteuil roulant en attendant la possibilité de reprendre la marche. On peut donc l'envisager, par exemple, comme le fait d'aller :

- du fauteuil roulant aux WC ;
- du fauteuil roulant à la voiture ;
- mais aussi dans un autre lieu (se déplacer d'une pièce à l'autre, prendre l'ascenseur), de manière indépendante ou à l'aide d'une tierce personne.

Il y a donc deux approches dans la mobilité :

- le transfert ;
- le déplacement.

1. Transfert

Les transferts sont préparés dès la phase initiale, au lit, quelle que soit la pathologie. À cette phase, ils sont exercés à la fois par le kinésithérapeute et l'ergothérapeute. Ce dernier garde la responsabilité d'assurer ultérieurement les transferts dans les conditions proches de la réalité du lieu de vie.

Suivant le problème neurologique, on travaille les segments atteints dans le sens d'une facilitation de leur motricité, voire dans le sens d'une inhibition s'il existe une spasticité. Mais on s'attache également à développer les muscles sains et à renforcer les muscles atteints. Une fois ce transfert acquis entre le lit et la chaise roulante, d'autres transferts sont étudiés en fonction des possibilités du patient et de son avenir.

Dans les atteintes médullaires, par exemple, lorsque la position debout n'est plus possible, le transfert depuis le lit dans le fauteuil roulant s'effectue éventuellement à l'aide d'une planche. Enfin, dans les cas les plus sévères, une tierce personne est nécessaire et il faut apprendre à l'entourage comment aider aux transferts. Tenant compte des capacités du patient, la progression se fait de la position assise, avec chaque fois une recherche d'équilibre, pour arriver à la position debout, lorsqu'elle est possible, et permettre d'autres possibilités de transferts.

L'apprentissage des différents types de transferts est réalisé selon les possibilités de chaque patient, par exemple :
• transfert fauteuil roulant-fauteuil de salon ;
• transfert fauteuil roulant-voiture ;
• transfert fauteuil roulant-WC ;
• transfert fauteuil roulant-baignoire.

2. Déplacements

L'ergothérapeute sélectionne et adapte le fauteuil roulant en fonction du handicap et des capacités restantes du patient (capacités motrices et cognitives). L'apprentissage en ergothérapie fait partie de l'indépendance du patient, que le handicap soit temporaire ou définitif *(voir chapitre 26)*.

Le déplacement est aussi lié à l'environnement futur. Se déplacer de manière indépendante signifie également être capable de passer une porte, faire un demi-tour dans un couloir, passer un seuil, organiser ses transports vers l'extérieur...

L'ergothérapeute cherche, par un bon positionnement en fauteuil roulant et par le matériel adapté, à faciliter la mobilité tout en évitant les schèmes pathologiques [19.7].

III. Orthèses

L'ergothérapeute doit bien connaître les techniques de confection d'orthèses ou d'aides techniques pour le membre supérieur, car c'est lui qui les fabrique après en avoir discuté avec les médecins responsables.

Les segments distaux peuvent bénéficier d'orthèses soit de repos, soit de prévention, soit de correction. D'immenses progrès ont été réalisés grâce aux matériaux thermoformables, qui permettent de réaliser relativement facilement des orthèses très complexes [19.8]. Les orthèses peuvent être utilisées lors d'atteinte neurologique, centrale et périphérique, mais leur plus grande utilité reste dans la chirurgie de la main après réparations tendineuses (transplantation, transfert chez le blessé médullaire) ou dans

la chirurgie réparatrice des nerfs. Elles sont toujours adaptées spécifiquement au patient et à sa pathologie. Elles sont impérativement moulées sur la main du patient et peuvent être rembourrées à l'intérieur si nécessaire.

Quelle que soit la pathologie et en fonction des problèmes, les orthèses peuvent être de type statique ou dynamique [19.9].

A. Orthèses statiques

Elles ont pour but principal de permettre un positionnement correct de la main afin d'éviter les rétractions ligamentocapsulaires et tendineuses. C'est ce que l'on recherche, par exemple, dans le positionnement du pouce en opposition à l'index dans une paralysie du nerf médian, ou dans le maintien de la métacarpophalangienne du quatrième et du cinquième doigt en flexion lors d'une paralysie cubitale. C'est également le cas lors d'une tétraplégie, où une manchette est placée pour maintenir le poignet en extension. Chez un hémiplégique, une attelle permet au contraire de placer le poignet en position neutre afin de prévenir un mauvais alignement des structures osseuses et tendineuses [19.10].

B. Orthèses dynamiques

Elles sont employées pour suppléer une fonction déficiente, permettre une utilisation normale de la main et corriger des déformations ou des rétractions. Elles permettent aussi de conserver l'image corticale et l'intégration du mouvement physiologique.

Un exemple est le cas d'orthèse dynamique d'extension utilisée lors d'une paralysie radiale. Le poignet est fixé en extension dans une double coque sur laquelle se fixe le système d'extension avec des lames de Levame ou des élastiques de tractions (en fonction du niveau de l'atteinte du nerf radial). Ce type d'orthèse a l'avantage de combiner l'extension et l'enroulement.

Toutes ces orthèses (statiques ou dynamiques) concernent les articulations des doigts, de la main, du poignet et du coude. Actuellement, plus aucune orthèse d'épaule n'est confectionnée, en particulier chez les patients hémiplégiques. Une prise en charge correcte et adaptée doit

permettre de prévenir l'apparition de douleur lors d'une sub-luxation de l'épaule *(voir chapitres 18 et 32)*.

IV. Ergothérapie et fonctions supérieures

Les troubles neurologiques ont des conséquences sur le plan fonctionnel, psychologique et social.

En ergothérapie, le patient cérébrolésé, quelle que soit l'étiologie (traumatisé crânien, hémiplégique), peut être observé dans la vie quotidienne. Cela permet d'étudier son comportement et d'essayer de comprendre où, quand et comment il est en difficulté. La prise en charge d'un traumatisé crânien ou d'un hémiplégique est différente ; il s'agit d'une approche propre à chacun [19.4, 19.11, 19.12].

Le traumatisé crânien présente en général des lésions cognitives importantes nécessitant un long réapprentissage (certains ne pouvant même plus réaliser les gestes élémentaires). La prise en charge du traumatisé crâniocérébral ne se résume pas à la rééducation d'une fonction mais doit tenir compte du niveau de conscience, des divers troubles et notamment de la mémoire, ainsi que du retentissement affectif de ceux-ci [19.2, 19.13].

Il y a une différence entre le patient pris en charge en phase de coma et celui pris en charge en phase de séquelles. Dans le deuxième cas, la relation n'est pas établie. Il faut la mettre en place et cela peut prendre des mois [19.5].

Il faut prendre en compte 3 aspects :

- entrer en relation en utilisant l'acquis ;
- rechercher l'indépendance ;
- travailler la mémoire.

Dès que la relation est établie, on peut poursuivre par un travail de restructuration de la personnalité et par un travail plus spécifique par rapport aux troubles moteurs. Ensuite vient le passage à la phase de réadaptation.

Par exemple, un hémiplégique présentant une héminégligence a des difficultés à se déplacer dans l'espace ; il ne sait pas s'habiller, ne mange que la moitié de son assiette et le résultat est qu'il compromet très fortement son retour à domicile.

La rééducation en ergothérapie va dans un premier temps s'attacher à faire la différence entre les conséquences directes du déficit et les symptômes qu'il peut engendrer ; ensuite elle va réaliser l'évaluation des troubles de base, et pour finir proposer une rééducation qui découle directement de l'étude du traitement de l'information (5 traitements possibles : visuel, de programmation et d'analyse, mnésique, corporel, de reconnaissance visuelle) et de son altération [19.10-19.12].

Comme le signale Mazaux, l'objectif est d'aider le cerveau à rétablir un traitement correct de l'information et des stratégies opératoires efficientes [19.4]. La rééducation des troubles de l'organisation et de la reconnaissance somatospatiale est importante chez certains traumatisés crâniens ou certains hémiplégiques *(voir chapitre 20)*.

L'ergothérapeute travaille évidemment en étroite relation avec les neuropsychologues.

Les activités de la vie quotidienne ainsi que de nombreux jeux et d'exercices offrent à l'ergothérapeute une panoplie confortable permettant la rééducation des troubles des fonctions supérieures.

V. Contrôle de l'environnement

A. Appareillage

Plusieurs systèmes de commande à distance permettent aux personnes handicapées de maîtriser leur environnement, aussi bien dans le cadre de la maison qu'à l'extérieur. Les progrès de la technologie et de la miniaturisation assurent le contrôle de l'environnement traditionnel, c'est-à-dire permettre de répondre au téléphone, d'actionner un interrupteur pour allumer ou éteindre une lampe, la télévision ou la radio, d'ouvrir et fermer

une porte, etc. Il existe des systèmes à commande directe, qui utilisent la même panoplie de transducteurs de commande et les mêmes types d'effecteurs que les commandes de télévision ; seuls les éléments de traitement sont différents. Par ailleurs, il existe des dispositifs de commande à la voix, d'autres à la bouche, certains à partir du clignement des yeux, qui peuvent être adaptés sur le patient lui-même. La boîte de commande a un volume très réduit et pèse environ 100 g. Leur fiabilité est aujourd'hui accrue et la plupart de ces systèmes ont des prix plus raisonnables.

B. Apprentissage

L'apprentissage doit se faire progressivement, étape par étape, en vue d'une assimilation. Il faut que l'utilisateur s'habitue à son nouvel appareil et détermine, en regard des progrès accomplis, le niveau et les performances auxquelles il souhaite employer son appareillage.

Comme pour un poste de télévision, à partir d'une télécommande unique, il est possible d'assurer un contrôle de l'environnement (porte, lumière, lit électrique, chaîne hi-fi, télévision, magnétoscope, etc.). Le choix des éléments les plus appropriés se fait en fonction du handicap.

VI. Visite à domicile

A. Objectifs

À la suite de son séjour en service de rééducation, le patient a subi une désadaptation par rapport à son cadre de vie (social, familial et professionnel). Il ne faut pas négliger ce problème, souvent associé à l'appréhension que présente le patient au fur et à mesure qu'approche l'échéance du passage du milieu protecteur de l'hôpital à celui responsabilisant du domicile.

Il est capital pour l'équipe soignante de connaître l'environnement, le milieu architectural, social et familial dans lequel vit le patient afin d'orienter et de fixer des objectifs dans la perspective d'un retour à domicile [19.14]. À cet égard, il faut procéder à une visite à domicile précocement, même si l'état de la personne ne le justifie pas encore au moment où elle est effectuée. Mais, chaque fois, il sera tenu compte des capacités actuelles et futures du patient. Une visite à domicile, en effet, ne s'improvise pas et doit être faite en fonction des capacités, des incapacités et de l'autonomie de la personne [19.15, 19.16].

B. Préparation

Avant la programmation de la visite, il est important de bien connaître le patient (diagnostic, bilans, entourage familial, situation professionnelle, analyse du vécu antérieur, logement) et de prendre en compte les moyens financiers du transport. Cette visite se fait sur prescription médicale. Y participent le patient bien évidemment, mais aussi un membre de la famille ou de l'entourage. Cette visite représente la plupart du temps un moment d'émotion pour le patient car c'est souvent sa première sortie et il commence à prendre conscience du deuil de sa vie avant le handicap [19.14].

C. Étude

1. Architecture

Les environs immédiats de la maison sont analysés (accès du véhicule, distance véhicule-porte d'entrée, trottoir, hall, escalier, ascenseur, etc.), puis le logement lui-même (appartement, maison individuelle, étage, revêtement de sol, etc.), et pour finir les pièces dans lesquelles le patient va devoir se déplacer et vivre.

Il est également prévu d'étudier les possibilités de déplacement, que ce soit en fauteuil roulant, avec des cannes ou en *rollator*, l'accès à certains meubles, la présence d'appuis, etc.

2. Patient

À côté du problème pratique du logement, il faut considérer la personne elle-même (en respectant son désir quant à sa nouvelle vie), son handicap, ses capacités fonctionnelles, ses réactions psychologiques face à son retour à domicile.

Il faut aussi analyser et organiser tous les actes que signifie un retour à domicile pour un patient, que ceux-ci puissent être faits de manière indépendante ou à l'aide d'un tiers (activités quotidiennes de base : toilette-habillage, différents soins, activités ménagères, loisirs, sorties, l'entourage le jour, la nuit, etc.).

D. Synthèse

Au terme de cette évaluation, un rapport écrit est adressé au médecin, à l'assistante sociale et une réunion de l'équipe pluridisciplinaire permet de tirer des conclusions afin de trouver les aménagements possibles s'il en faut et éventuellement les aides techniques, les moyens auxiliaires et enfin l'encadrement humain. Ces constatations et les conclusions de la discussion sont présentées à la famille ou à l'entourage.

L'aménagement d'un appartement peut se réaliser plus ou moins facilement mais il faut savoir que dans un nombre de cas non négligeable, les barrières rencontrées se situent plus au niveau humain qu'architectural et financier. En effet, les limitations peuvent se situer sur le plan de la personne (psychisme, motivation) et surtout de l'encadrement. C'est là que le problème peut résider. Il est parfois beaucoup plus difficile et onéreux de trouver une personne à demeure 24 h sur 24 que de placer le patient dans un autre lieu de vie.

La visite à domicile représente donc une stimulation pour le patient, une mise en situation pratique indispensable, mais reste néanmoins trop ponctuelle pour être totalement objective. L'idéal est de préparer ce retour progressivement par des sorties en week-end. Ces retours transitoires permettent de discuter chaque fois des problèmes qui se sont présentés, des améliorations à apporter et d'analyser la possibilité pour le patient de rentrer définitivement à domicile.

Conclusion

L'ergothérapie joue un rôle essentiel dans le programme de rééducation et de la réadaptation des affections neurologiques.
Au moyen d'activités spécifiquement choisies, l'ergothérapie intervient dans la rééducation de tous les problèmes moteurs, mais a également une mission de rééducation des fonctions cognitives.
L'ergothérapeute met à disposition les aides techniques nécessaires.
Il conseille le patient aussi bien que l'entourage pour l'aménagement de l'environnement et le retour à domicile.

Remerciements

Nous adressons à madame le docteur V. Bartsch et madame C. Moor, ergothérapeute, nos vifs remerciements pour leur aide dans la révision de la bibliographie de ce chapitre.

Références

[19.1] Pierquin L, André JM, Farcy P. Abrégé d'ergothérapie. Paris : Masson, 1980.

[19.2] Laurent-Vannier A, Pélissier J. Expertise après traumatisme crânien. Montpellier : Sauramps médical, 2012.

[19.3] Seve-Ferrieu N. Neuropsychologie corporelle, visuelle et gestuelle. Paris : Masson, 2005.

[19.4] Mazaux JM, Lion J, Barat M. Rééducation des hémiplégies vasculaires de l'adulte. Paris : Masson, 1995.

[19.5] Weinberg J, Diller L, Gordon WA, Gerstman L, Liebermann A, Sawicki J. Training sensory awareness and spatial organisation in people with right brain damage. Arch Phys Med Rehab 1979 ; 60 : 491-3.

[19.6] Trouvé E. Ergothérapie en gériatrie : approche clinique. Marseille : Solal, 2009.

[19.7] Gelis A, Nouvel F, Aissaoul R. Positionnement au fauteuil roulant. Paris : Masson, 2011.

[19.8] Isel M, Merle M. Orthèses de la main et du poignet : protocole de rééducation. Paris : Masson, 2012.

[19.9] Chantraine A, Rabillon J, Kupper D, Della Santa D. L'orthèse dynamique d'extension et d'enroulement combinée. *In :* Appareillage du membre supérieur. Paris : Masson, 1989 : 51-4.

[19.10] Sheehan JL, Winzeler-Merçay U, Mudie MH. A randomized controlled pilot study to obtain the best estimate of the size of the effects of the thermoplastic resting splint on spasticity in the stroke affected wrist and fingers. Clin Rehabil 2006 ; 20 : 1032-7.

[19.11] Eggers O. Occupational therapy in the treatment of adult hemiplegia. London : Heinemann, 1988.

[19.12] Rowland TJ, Cooke DM, Gustafson LA. Role of occupational therapy after stroke. Ann Indian Acad Neurol 2008 ; 11 : 99-107.

[19.13] Barat M, Mazaux JM. Rééducation et réadaptation des traumatisés crâniens. Paris : Masson, 1986.

[19.14] Collignon F, Coste S, Tribout N. Visite à domicile : intérêt et organisation avant la sortie du patient, expériences en ergothérapie. 15e série. Montpellier : Sauramps médical, 2002 : 125-30.

[19.15] De Jambline C, Kupper D, Aubouard B, Michel JP, Chantraine A. Préparation du retour à domicile de la personne âgée. *In :* Rabourdin JP, Ribeyre JP, Hérisson C, Simon L, eds. Rééducation en gériatrie. Paris : Masson, 1989 : 421-4.

[19.16] Morin C. Le retour à domicile après un accident vasculaire cérébral. Guide pour le patient et sa famille. Paris : John Libbey Eurotext, 2009.

Chapitre 20

Rééducation des fonctions supérieures

Xavier Seron, Martial Van der Linden, Marie-Pierre de Partz

La rééducation des fonctions supérieures en neuropsychologie n'a fait son apparition en pratique clinique régulière qu'après la Seconde Guerre mondiale.

Un des obstacles majeurs au développement d'une véritable neuropsychologie rééducative a été la doctrine des localisations cérébrales jointe à l'idée d'une assez grande fixité de fonctionnement du cerveau chez l'organisme mature. Cette situation devait changer avec le déclin relatif du localisationnisme strict des fonctions cérébrales et les progrès de la neurophysiologie découvrant, par l'analyse précise des remaniements neurophysiologiques et neurochimiques postlésionnels, les concepts de plasticité et de réorganisation fonctionnelle cérébrale [20.1, 20.2]. À l'origine, les travaux sur la plasticité cérébrale ont peu influencé les pratiques thérapeutiques, mais avec l'apparition de l'imagerie cérébrale fonctionnelle, toute une série de travaux tentent aujourd'hui de décrire les structures qui se réorganisent après une lésion et celles qui sous-tendent la récupération fonctionnelle. On a aussi démontré que différentes parties du cerveau peuvent voir leur étendue, leurs connexions et même leur volume se modifier sous l'influence d'un apprentissage systématique. On a par exemple montré que la rééducation de troubles moteurs ou du langage survenant après une lésion unilatérale peuvent profiter, dans le décours de la revalidation, d'une intervention compensatrice de l'hémisphère non lésé.

I. Récupération spontanée ou rééducation ?

Après une atteinte cérébrale, les déficits cognitifs ne sont habituellement pas stables. Au contraire, il se produit le plus souvent, dans le cas des pathologies non évolutives, une récupération fonctionnelle plus ou moins importante et à décours temporel variable. Le premier problème est ainsi celui de savoir si les progrès obtenus au terme d'une rééducation sont dus à la thérapie ou si les améliorations observées résultent de phénomènes neurophysiologiques ou neurochimiques « spontanés ».

Une des directions principales de la recherche a consisté à dresser l'inventaire des variables influençant le décours temporel et l'amplitude de la récupération comportementale spontanée. Il est habituel de considérer l'existence de variables pré, péri et postlésionnelles, d'ordre médical, psychologique et sociologique (tab. 20.1 et 20.2).

Tableau 20.1 Principales variables intervenant dans la récupération.

Type	Variables prélésionnelles	Variables lésionnelles	Variables postlésionnelles
Variables neurologiques et médicales	• État de santé général • État du système vasculaire • Présence d'un alcoolisme antérieur • Dominance cérébrale • Âge • Sexe • État de l'ensemble du cerveau	• Nature de la lésion (traumatisme, accident vasculaire, tumeur, etc.) • Étendue de la lésion • Localisation de la lésion • Modes d'installation de l'atteinte	• Caractère évolutif ou non de l'atteinte
Variables psychologiques	• Gaucherie manuelle • Richesse et diversité du répertoire comportemental • Méthodes d'apprentissage (cas de bilinguisme)	• Sévérité des désordres • Nature des troubles (type d'aphasie) • Présence des troubles associés • État psychoaffectif au moment de l'atteinte	• Motivation à récupérer • Degré de prise de conscience des troubles

	• Présence de surapprentissages particuliers • Niveau intellectuel • Personnalité antérieure du sujet		
Variables environnementales	• Milieu socioculturel	• Présence ou non d'une activité professionnelle ou autre	• Qualité de l'environnement familial • Qualité de l'environnement professionnel • Durée et qualité de l'hospitalisation et des premiers soins • Présence d'une thérapie neuropsychologique • Présence ou non de problèmes économiques

Tableau 20.2 Rôle présumé des variables influençant la récupération.

Variables généralement considérées comme de bons indices de récupération spontanée	Variables généralement considérées comme indices de mauvais pronostic	Variables dont le rôle est mal connu
• Jeune âge du sujet au moment de la lésion • Bon état général • Traumatisme (particulièrement dans les cas de traumas fermés, sans contusion) • Lésion peu étendue dans la zone fonctionnelle critique • Troubles comportementaux non sévères (mesurés sur les 6 premiers mois) • Présence d'une activité professionnelle au	• Âge avancé au moment de l'atteinte • Mauvais état de santé, notamment mauvais état du système vasculaire • Alcoolisme antérieur • Lésion récidivante et syndromes évolutifs (dégénératifs) • Absence persistante de prise de conscience des troubles • Absence persistante de motivation (indifférence ou installation d'un syndrome dépressif)	• Sexe (insuffisamment documenté) • Latéralité manuelle • Présence de troubles associés (va sans doute dans le sens d'un effet défavorable) • Mode d'installation de la lésion (caractère plus invalidant des lésions abruptes comparées aux lésions s'installant progressivement)

moment de l'atteinte • Caractère non évolutif ou non récidivant des troubles • Forte motivation à récupérer • Richesse de l'environnement postlésionnel (familial et socioprofessionnel) • Rééducation commencée tôt et de longue durée	• Gravité du tableau initial (mesuré dans les 6 premiers mois) • Lésion étendue dans la zone fonctionnelle critique • Lésion vasculaire comparée à une lésion traumatique • Pour les traumatismes : la durée du coma et l'ampleur des amnésies pré et post-traumatiques	

La difficulté des analyses provient, outre du nombre de variables en jeu, de leur caractère habituellement non indépendant. Le rôle de ces différentes variables a été établi au terme d'analyses menées sur des groupes de patients. Il en résulte que l'effet présumé d'une variable sur la récupération indique seulement l'existence d'une tendance statistiquement significative au niveau des groupes, ce qui ne signifie, en aucun cas, que chaque patient considéré isolément soit sensible à cette variable.

Une autre direction de la recherche, habituellement plus éloignée des pratiques cliniques, vise à l'identification, au niveau neurophysiologique, neuroanatomique et neurochimique, des modifications survenant dans le SNC et susceptibles d'intervenir dans la récupération spontanée : réinnervations axonales homo et hétérotypiques, mise au travail de synapses silencieuses, réorganisations somatotopiques, hypersensitivité de dénervation. L'influence précise de ces mécanismes sur la récupération fonctionnelle reste à préciser.

Il convient d'être prudent dans la pratique clinique au niveau du pronostic. En effet, en dehors des situations extrêmes où toutes les variables sont orientées dans la même direction, on est confronté chez la plupart des patients à un mélange de variables positives et négatives peu hiérarchisées entre elles et dont on connaît mal les interactions. Néanmoins, parmi les variables particulièrement négatives, on retiendra la taille de la lésion et l'absence d'évolution importante au cours de la première année postlésionnelle.

II. Évaluation de l'efficacité de la thérapie

La présence d'une récupération spontanée, surtout importante au cours des six premiers mois, place le rééducateur dans une situation difficile puisqu'il lui est quasi impossible en début de thérapie de discerner, parmi les progrès qu'il observe, ceux dus à son intervention de ceux qui résultent de processus endogènes de récupération fonctionnelle.

Pour déterminer l'efficacité d'un traitement neuropsychologique, on trouve deux grandes directions de recherche.

Dans une première direction, il y a les travaux menés sur des groupes de sujets. Lorsqu'un traitement est conduit sur un groupe de patients pour évaluer son efficacité, on examine dans quelle mesure ce traitement remplit les critères de qualité dérivés des principes de l'*Evidence Based Medecine*. Ces critères, qui s'appliquent à tous les types d'interventions (médicaments, traitements chirurgicaux, etc.) dans le champ de la santé, ont été établis pour la neuropsychologie à la fois par un groupe américain [20.3, 20.4] et par un groupe européen [20.5] ; ils permettent de classer les thérapies en trois grandes catégories de recommandations selon les qualités méthodologiques de l'étude (tab. 20.3). Le critère le plus habituellement exigé pour les études menées sur des groupes de patients est d'avoir constitué un groupe de patients rééduqués au hasard et un groupe contrôle correctement apparié, c'est-à-dire comparable au groupe expérimental sur toutes les variables pertinentes : nature et amplitude des troubles, ampleur, type et étendue des lésions, niveau socioculturel, sexe, âge etc.). Peu d'études en rééducation neuropsychologique atteignent ce niveau d'exigence. Mais il existe malgré tout suffisamment de données dans le domaine du langage, de la mémoire, de l'attention et de la négligence pour qu'il soit possible d'affirmer aujourd'hui que dans chacun de ces domaines il y a des traitements qui se sont avérés efficaces.

Tableau 20.3 Niveaux et critères de recommandation des traitements neuro-psychologiques pour les revalidations menées sur des groupes de patients.

Niveau d'évidence	Critères à respecter

(conviction que l'on peut avoir du fait que les progrès obtenus sont bien dus au traitement effectué)	
Classe A Preuve scientifique établie	**Niveau 1a :** méta-analyse sur des essais randomisés **Niveau 1b :** il existe au moins une étude randomisée (les patients sont sélectionnés au hasard, mesures pré et post-rééducation, méthodologie précise, mesures quantifiées avec traitement statistique, le groupe contrôle est apparié)
Classe B	Le design est bien construit, mais il n'y a pas eu de randomisation Le design est quasi expérimental
Classe C	Design comparatif Analyse de corrélations Étude de cas uniques
Classe D Avis d'experts et/ou de cliniciens expérimentés	

L'application des principes de l'*Evidence Based Medicine* en neuropsychologie constitue un apport positif mais ne résout pas tous les problèmes. Lorsqu'un traitement a reçu un classement en A, c'est évidemment important et cela veut dire que la méthode de rééducation a été jugée efficace, ce qui peut constituer une indication pour l'appliquer aux patients avec qui on travaille. Il en va autrement lorsqu'un traitement n'a pas reçu un classement en A, car cela ne signifie pas nécessairement que le traitement en question est inefficace. Dans certains cas, cela signifie simplement qu'aucune étude sérieuse n'a encore été entreprise pour le valider. Un autre point important – et négatif à nos yeux – est le fait que selon les critères de l'*Evidence Based Medicine*, le traitement réussi d'un cas unique est classé en niveau C. Les études de cas uniques sont cependant très importantes en neuropsychologie, car elles permettent de mieux comprendre le fonctionnement cognitif du patient et de formuler des hypothèses précises sur les stratégies de rééducation. Fort heureusement, on a récemment établi pour la rééducation de cas uniques des critères méthodologiques afin de mieux établir le niveau d'évidence de ces traitements [20.6]. Cette échelle, connue sous le nom de *SCED Scale (Single Case Experimental Design)*, comporte également un ensemble de

10 recommandations à suivre pour rendre le plus scientifique possible la revalidation d'un cas unique (tab. 20.4).

Tableau 20.4 Critères de recommandation pour l'évaluation de l'efficacité des traitements neuropsychologiques sur un sujet unique.

Problèmes centraux dans l'étude de cas uniques	Solutions proposées dans la SCED
Clarté des objectifs	Définir de manière opérationnelle et spécifier les comportements visés au moyen de mesures adéquates, précises et répétables (1)
Déterminer l'efficacité du traitement	Le design : construire une condition contrôle, soit A-B-A-B, soit une ligne multiple avec alternance (règle cardinale = un seul traitement à la fois) (2)
Variabilité des conduites	Établir une ligne de base stable sur au moins 3 occasions (3) Prendre des mesures en continu au cours du traitement (4) Présenter les données brutes pour chaque phase du traitement (ligne de base, suspension) sous forme graphique ou dans des tableaux (5)
Biais de l'observateur	Établir un critère de fiabilité interjuges des évaluations (6) Évaluateur indépendant du rééducateur (7)
Vérification de l'efficacité du traitement	Procéder à des analyses statistiques ou décrire la taille des effets (8)
Généralisation (souvent décrite comme le défaut majeur des designs cas uniques)	Reproduction sur d'autres sujets, par d'autres examinateurs, dans d'autres contextes (9) Transfert : fournir des évidences que la généralisation va au-delà des conduites strictement rééduquées (10)
À ces critères, il faut encore ajouter les données cliniques classiques, à savoir : l'histoire clinique du patient, la description des troubles, des lésions, les bilans neuropsychologiques, etc.	

III. Stratégies rééducatives

Les différentes modes d'approche en rééducation se distinguent selon deux dimensions principales : l'une qui définit la cible de la rééducation (procédures ou représentations) et l'autre l'objectif de la revalidation (rétablissement, réorganisation ou modification de l'environnement).

A. Distinction représentations/procédures

Lorsqu'on entreprend une revalidation cognitive, il est important de se demander si on veut rétablir des *connaissances* ou si l'on désire modifier ou améliorer des *procédures* de traitement.

Dans le premier cas, l'hypothèse de départ est que le patient a perdu des connaissances et le projet rééducatif est de les réinstaller. Par exemple, un patient peut ne plus connaître le prénom de ses proches, ou ne plus connaître ses tables de multiplication ou encore le chemin à suivre pour se rendre de chez lui au centre de revalidation. Dans ces différents cas, on voudra rétablir une association entre les visages et les prénoms, la représentation du chemin à suivre, ou les solutions des tables de multiplication. La rééducation est réussie si ces connaissances sont rétablies. On ne s'attend pas à ce que cela ait un effet sur d'autres connaissances et si, par exemple, un nouveau prénom (chemin ou problème arithmétique) est à apprendre, il faudra pour ces autres connaissances refaire des apprentissages.

Dans l'hypothèse où ce que l'on désire réapprendre au patient est une procédure, il en va bien sûr autrement. Si on désire apprendre à un patient à utiliser son GSM, à jouer aux échecs, ou encore à réécrire en appliquant les règles de transcodage des sons en lettres, alors on s'attend à ce que la procédure apprise puisse être appliquée à d'autres stimuli et dans d'autres contextes. On s'attend à ce que le patient puisse composer de nouveaux numéros de téléphone et qu'il puisse écrire correctement d'autres mots que ceux qui ont été utilisés en rééducation. En d'autres termes, dans les thérapies procédurales, on espère un transfert des apprentissages.

B. Rétablissement, réorganisation ou modification de l'environnement

Au niveau des stratégies, il est possible de regrouper les démarches thérapeutiques en trois stratégies principales :

• réinstallation ou rétablissement de la fonction ;
• réorganisation de la fonction ;
• modification de l'environnement.

L'objectif du thérapeute doit consister non à privilégier une de ces stratégies, mais à mieux définir les contextes pathologiques et sémiologiques susceptibles de motiver, pour chaque cas précis, le choix de l'une ou l'autre d'entre elles [20.7].

1. Rétablissement de la fonction ou des connaissances

C'est l'abord le plus frontal : le rééducateur observe un ensemble de « manques » dans le répertoire comportemental du sujet et se propose de faire réapparaître des conduites ou des connaissances normales. L'hypothèse sous-jacente est que le sujet peut réapprendre (ou qu'il est possible de l'aider à réactualiser par des stimulations ou des facilitations appropriées) des conduites normales en recrutant des processus analogues à ceux qui intervenaient dans la conduite avant l'atteinte cérébrale. Cette approche thérapeutique est habituelle dans la rééducation des traumatisés crâniens. Elle fonde la logique des programmes visant à la rééducation des conduites attentionnelles. C'est aussi l'approche utilisée pour la rééducation des habiletés procédurales, où c'est au moyen d'exercices intensifs et répétés que l'on espère réinstaller un savoir-faire, une stratégie de résolution, etc.

a. Illustration dans le cadre de la rééducation de l'héminégligence

Les programmes pour la rééducation de l'héminégligence tels qu'ils ont été développés par Diller et son équipe [20.8] à New York constituent un exemple classique de rééducation par rétablissement.

Après avoir identifié, au moyen de tests standardisés, les difficultés des patients, le trouble est caractérisé en termes comportementaux : la négligence se traduit par une diminution de l'exploration visuelle du champ controlatéral à la lésion. L'objectif de la thérapie est ainsi défini : combler ce manque, et les exercices porteront donc sur l'exploration visuelle. Les exercices rééducatifs, systématiques, couvrent plusieurs tâches d'exploration visuelle et motrice. La logique du traitement tient en quelques points :

• présentation de tâches suffisamment exigeantes afin de provoquer une orientation de la tête et des yeux du côté négligé ;

- guidage de l'exploration visuelle *(scanning)* en vue de garantir une exploration systématique et non précipitée de l'espace négligé ;
- présentation de différents indices facilitateurs en soutien de l'exploration visuelle et retrait progressif de ces aides au fur et à mesure des progrès, afin que le patient devienne autonome.

Les tâches utilisées comprennent des épreuves de barrage de signes, la poursuite visuelle de cibles mobiles, la lecture d'articles de journaux.

Il existe aujourd'hui plusieurs dispositifs d'exercices pour patients héminégligents qui s'inspirent de cette démarche et qui visent à améliorer l'exploration visuospatiale de l'hémichamp controlatéral à la lésion. Mais, bien sûr, d'autres approches rééducatives ont aussi été développées pour la négligence [20.9].

b. Illustration dans le cadre du réapprentissage de données spécifiques

Schacter et Glisky [20.10], soulignant les limites des stratégies de réorganisation dans la thérapie de la mémoire, suggèrent qu'il serait plus efficace de réapprendre aux amnésiques une connaissance spécifique à un domaine utile dans leur fonctionnement cognitif quotidien. Ils ont ainsi développé un programme destiné à apprendre à des patients amnésiques un nouveau vocabulaire (instructions pour la manipulation d'un micro-ordinateur), vocabulaire appris au moyen d'une méthode d'estompage des indices *(method of vanishing cues)*, semblable à la méthode d'apprentissage sans erreurs. Une définition est présentée au patient (par exemple : *to store a program*) et le sujet doit apprendre le mot correspondant (ici : *save*). Si le sujet ne peut fournir la réponse correcte, on lui propose successivement la première, la deuxième et les lettres suivantes jusqu'à ce qu'il fournisse le mot attendu. Aux essais suivants, les lettres sont progressivement enlevées jusqu'à ce que le mot soit produit sans aide. Les résultats montrent que les patients sont capables de réapprendre un vocabulaire de 30 mots. Au moyen de la même méthode, ils ont également appris à des patients amnésiques les habiletés nécessaires à la manipulation réelle de l'ordinateur. Ces patients ont également appris de la même manière diverses informations relatives à leurs collègues de travail (nom et prénom, fonction). Les méthodes du *vanishing cue* et plus généralement les méthodes de l'apprentissage sans erreurs se sont développées dans plusieurs directions : langage, mémoire et calcul.

2. Réorganisation de la conduite

Dans une perspective de réorganisation, on n'espère plus rétablir la conduite dans ses modes de fonctionnement antérieurs mais on vise à faire réapparaître des conduites fonctionnellement similaires sous-tendues par une organisation différente des processus mentaux. Cette perspective est très ancienne en dehors du champ neuropsychologique : un exemple bien connu est l'apport de la lecture labiale chez les malentendants, qui consiste à doubler une audition déficiente par l'analyse visuelle des mouvements oraux produits pendant la parole.

En neuropsychologie, deux manières différentes d'envisager la réorganisation se rencontrent : soit la modification des systèmes efférents et afférents mis en jeu dans la conduite déficitaire, soit l'intervention au niveau des processus internes sous-jacents.

L'utilisation d'une boucle sensorimotrice différente de celle habituellement impliquée dans la conduite peut reposer sur l'hypothèse qu'une telle boucle a effectivement été utilisée par l'enfant au moment de l'acquisition des comportements que l'on désire rééduquer, ou que ces boucles sont nouvelles et qu'il s'agit alors d'un véritable apprentissage. Au niveau de l'objectif poursuivi, il faut distinguer deux cas : dans le premier, l'aide proposée est transitoire, dans le second elle présente un caractère définitif.

Dans la rééducation de l'alexie aphasique, Lecours et Lhermitte [20.11] proposent d'aider l'activité lexique déficitaire en utilisant comme afférence supplémentaire la gestualité, le patient étant invité à tracer de la main le contour des lettres qu'il doit décoder. Luria [20.12] a ainsi utilisé le canal visuel (présentation de diagrammes articulatoires visualisant certains aspects de l'acte articulatoire) dans la rééducation de troubles articulatoires spécifiques.

La réorganisation des processus internes s'appuie sur une idée largement répandue selon laquelle il existe plusieurs moyens de réaliser une activité en recrutant des processus mentaux différents. En fait, la réorganisation mentale consiste à aider le patient à développer d'autres stratégies. Une illustration simple se trouve dans la rééducation des troubles du calcul mental : un patient qui est incapable de retrouver un résultat arithmétique simple, par exemple la réponse à 4 + 3, peut recourir à une stratégie de comptage : 4, 5, 6, 7 ; un autre patient incapable de résoudre l'opération 6 × 7 peut accomplir des additions itératives [20.13].

On trouve de bons exemples des stratégies de réorganisation dans le domaine de la mémoire. Un des objectifs de la rééducation de la mémoire est d'apprendre au patient à utiliser des stratégies d'encodage et de récupération plus efficaces, en se fondant sur ses processus cognitifs demeurés intacts. On trouve dans cette perspective les procédés mnémotechniques à base d'imagerie mentale [20.14].

Un de ces procédés est la *méthode des lieux*. Il s'agit de créer des images mentales qui associent les informations à mémoriser à des localisations précises dans un espace connu (par exemple, une rue familière ou les différentes pièces d'une maison). Supposons qu'une rue ait été choisie. Alors, une image mentale du premier item à mémoriser est associée à la première caractéristique distinctive de la rue, par exemple la première maison. L'item suivant est lié à la deuxième caractéristique et ainsi de suite. Plus tard, pour se rappeler des items, il suffira de parcourir mentalement la rue, d'examiner chacun des points d'ancrage choisis et de récupérer les images qui ont été formées.

Une autre méthode, dite du « visage-nom » *(face-name)*, a pour objectif d'améliorer la capacité d'associer un nom à un visage. Elle se compose de trois étapes : il s'agit d'abord de trouver un substitut concret et imageable au nom qui doit être mémorisé (par exemple, monsieur Jadin devient « Ja*r*din ») ; ensuite, il faut repérer une caractéristique distinctive de son visage (par exemple, une barbe) et enfin associer en image mentale le substitut concret et la caractéristique du visage (imaginer un jardin qui pousse à la place de la barbe).

L'intérêt de ces méthodes d'imagerie est de favoriser un bon encodage du matériel et de fournir des indices de récupération. Plusieurs interprétations ont été proposées pour rendre compte de l'efficacité de l'imagerie à l'étape d'encodage.

Il est évident que l'utilisation des techniques d'imagerie dépend chez les patients cérébrolésés de l'intégrité des régions cérébrales qui sous-tendent les processus d'imagerie. Il existe cependant de nombreuses controverses quant aux sites responsables de la construction et de la rétention d'images mentales.

Au niveau fonctionnel, l'efficacité des stratégies d'imagerie dépend de la capacité du patient à encoder le matériel sous la forme d'images mentales et de stocker de telles représentations en mémoire à long terme. Une évaluation détaillée de ces capacités doit donc être établie

préalablement à l'instauration d'un programme de rééducation. Les méthodes d'imagerie ont été appliquées chez différents types de patients cérébrolésés [20.14]. Le problème majeur soulevé par ces méthodes est leur utilisation spontanée et leur application en temps réel dans la vie quotidienne.

3. Modifications de l'environnement et prothèses mentales

Les stratégies rééducatives visant à modifier l'environnement ou à recourir à des moyens prothétiques ont été très largement utilisées dans le domaine sensorimoteur (prothèses auditives, trottoirs rendus praticables pour les chaises roulantes, cannes ou procédés d'écholocation pour les aveugles, etc.). Avec notamment les progrès de l'informatique et de la domotique, ces méthodes se développent de plus en plus aujourd'hui et s'étendent au domaine de la cognition.

a. Aménagement de l'environnement

Les troubles neuropsychologiques sont habituellement repérés dans les centres de revalidation et rééduqués lors d'exercices réalisés dans ces centres. Les conduites du patient, sitôt terminée la période d'hospitalisation, se développent dans des environnements différents et souvent beaucoup plus variés.

L'aménagement de l'environnement implique le plus souvent une analyse de la conduite du patient en relation à des situations précises et qu'il rencontre fréquemment. Par exemple, certains aphasiques globaux peuvent être incapables de communiquer au moyen de signaux linguistiques, mais certains systèmes de communication visuels au moyen de dessins ou de signes plus ou moins abstraits (tels que le Bliss ou le VIC) peuvent être proposés aux patients. Comme il paraît bien difficile de leur faire acquérir un vocabulaire très étendu, une stratégie utile pourra consister à examiner au domicile du patient et à l'aide de ses proches quels sont les signes qui lui seront les plus utiles en fonction de ses besoins et selon les contextes communicatifs réels qu'il rencontre le plus fréquemment.

Divers marquages de l'environnement peuvent être utilisés pour aider un patient désorienté dans ses déplacements (dans les institutions : utilisation d'itinéraires fléchés selon différents codes couleur). Chez un patient présentant une apraxie de l'habillage, modérée mais rebelle, on peut

préférer les vêtements sans boutons ou les mocassins plutôt que les chaussures à lacets. Dans le traitement de traumatisés crâniens facilement irritables ou qui présentent des troubles de concentration, on contrôle le niveau sonore de l'environnement et on aide le patient à fragmenter ses activités par des pauses, au début très fréquentes. Toutes ces modifications de l'environnement et/ou de l'activité du patient constituent des mesures qui relèvent le plus souvent du simple bon sens. Ces mesures ne sont cependant efficaces que si elles sont précédées d'une analyse fonctionnelle fine des troubles, et leur application, lorsqu'elle se réalise en dehors d'une institution, requiert le plus souvent une collaboration active des proches du patient [20.15].

b. Prothèses mentales

Le recours aux prothèses mentales connaîtra dans un futur proche de profonds bouleversements en neuropsychologie du fait, notamment, de l'apparition dans le champ des pratiques rééducatives des micro-ordinateurs et demain de la robotique.

La neuropsychologie se trouve cependant confrontée à un problème délicat : celui du dialogue entre le patient et la prothèse mentale qui lui est proposée. Il ne suffit pas en effet que la prothèse puisse accomplir les activités mentales que ne peut réaliser le patient, il faut encore que celui-ci puisse interagir avec la prothèse de manière qu'elle soit réellement efficace. Un cas de figure exemplaire est celui des agendas électroniques, qui peuvent être utilisés en vue de remplacer le fonctionnement défaillant de la mémoire biologique. Ces agendas ont en outre l'avantage de pouvoir délivrer un signal externe au moment où il convient de se rappeler d'une information (ce qui permet d'être averti quelques minutes à l'avance d'un rendez-vous), ou permettent de récupérer une information sur la base de souvenirs partiels (retrouver le nom de quelqu'un à partir de trois lettres, ou de son prénom, ou de son adresse, etc.). Tout clinicien décidant d'avoir recours à une prothèse de ce type sera cependant confronté aux dilemmes suivants : les instructions d'utilisation d'un tel agenda peuvent-elles être apprises par le patient amnésique auquel il est destiné ? Comment procéder pour que ce patient n'« oublie » pas d'emporter avec lui son agenda ? Le cadran est-il lisible ?, etc. Ces prothèses sont donc à adapter à la situation neuropsychologique et leur maîtrise par les patients exigera le

plus souvent la mise en place d'un programme d'apprentissage pour leur utilisation [20.16].

Ce champ est aujourd'hui en plein développement avec l'apparition des systèmes de réalité virtuelle.

Les dispositifs de réalité virtuelle consistent en une simulation informatique interactive immersive, visuelle, sonore et tactile, d'environnements réels ou imaginaires. Ces systèmes peuvent être utiles en neuropsychologie à plusieurs niveaux. Sur le plan du diagnostic, l'observation du comportement de patients placés dans de tels systèmes peut aider à mettre en évidence des déficits non repérés par les tests neuropsychologiques classiques mais correspondant à des difficultés que les patients rencontrent dans leur vie quotidienne. À côté des vertus potentielles de la réalité virtuelle au niveau du diagnostic, il paraît évident qu'il pourrait s'avérer avantageux de l'introduire au niveau des pratiques rééducatives. Il n'est un secret pour personne qu'une des difficultés majeures de la revalidation neuropsychologique est le transfert des acquis aux situations de la vie quotidienne. Par ses capacités de simulation des situations de la vie quotidienne et par ses capacités de contrôle simultané de nombreux paramètres de stimulation et d'enregistrement en temps réel des réponses des sujets, la création d'univers virtuels peut jouer un rôle dans l'acquisition et dans la généralisation de conduites utiles au patient. À ce jour, peu d'essais ont été effectivement réalisés et publiés. Il existe cependant des programmes d'entraînement à la navigation, des simulateurs de conduite, ainsi que d'autres programmes en développement dans le domaine de la mémoire et des conduites exécutives [20.17].

C. Imagerie fonctionnelle et stimulations cérébrales

1. Impact de l'imagerie cérébrale fonctionnelle

Il n'est pas possible de retracer l'ensemble des changements qui se sont produits et ceux qui sont encore en voie de réalisation suite à l'apparition des techniques d'imagerie cérébrale fonctionnelle, et de l'IRM en particulier. D'une manière très générale, on soulignera simplement que les recherches se développent dans trois directions :

- *dans une direction préventive :* on se propose de voir si l'analyse plus précise des structures cérébrales lésées et préservées et de l'activité

postlésionnelle immédiate lors d'épreuves d'activation peuvent constituer des facteurs de pronostic quant à la récupération future du sujet ;

- *dans une direction interprétative :* lorsqu'un patient a récupéré partiellement une fonction, on tente de cerner la dynamique cérébrale qui sous-tend cette récupération, quel est son décours temporel depuis le moment de l'atteinte, et quels sont les facteurs environnementaux et neurobiologiques susceptibles d'améliorer les phénomènes de plasticité postlésionnelle ;
- *enfin, dans une direction rééducative :* on examine aussi les phénomènes de plasticité fonctionnelle afin de voir s'ils peuvent inspirer, voire modifier les stratégies de revalidation [20.18].

2. Techniques de stimulation directe du cerveau : TMS et tDCS

Au cours de ces dernières années, on a vu se développer en neuropsychologie clinique des essais de revalidation utilisant la stimulation magnétique transcrânienne (TMS), le plus souvent en association avec d'autres méthodes [20.19, 20.20].

Pour rappel, la stimulation magnétique transcrânienne consiste à délivrer une brève séquence d'impulsions magnétiques à travers le crâne par l'intermédiaire d'un *coil*. Ce champ magnétique induit un courant électrique qui produit l'excitation ou l'inhibition des aires corticales superficielles situées sous le *coil*. On distingue la méthode de stimulation par impulsion unique et la méthode de stimulation magnétique transcrânienne répétitive (rTMS), où des trains d'impulsions sont délivrés sur de plus longues durées. On parle de train de basse fréquence lorsque les stimulations sont délivrées à un rythme inférieur à 1 hertz et de haute fréquence lorsque le rythme est supérieur à cette valeur (jusqu'à 30 hertz environ).

Dans le domaine de la revalidation, on s'est essentiellement tourné vers les stimulations magnétiques répétitives qui génèrent une modification de l'activité corticale sur des périodes de temps plus longues. Les premières applications de la rTMS ont d'abord concerné la récupération de la motricité, mais la méthode s'étend aujourd'hui à l'ensemble des fonctions cognitives.

On trouve des travaux surtout dans les domaines du langage et de la négligence. Ainsi, dans le domaine de la négligence, on a tenté de modifier

la dynamique interhémisphérique au moyen de la rTMS. Une des interprétations de la négligence spatiale consiste à considérer qu'elle se trouve associée à un déséquilibre dans le rapport interhémisphérique des activations corticales. L'hémisphère lésé ne serait plus en mesure d'inhiber l'hémisphère controlatéral. Il en résulterait un double phénomène : une hypoactivation de l'hémisphère lésé (effet direct de la lésion) et une hyperactivation de l'hémisphère non lésé (suite à la libération de l'inhibition interhémisphérique) qui entraînerait un déséquilibre attentionnel. Les approches au moyen de la TMS vont ainsi tenter de modifier ce déséquilibre d'activations, soit en inhibant l'hémisphère sain trop activé, soit en activant l'hémisphère lésé sous-activé.

Dans un premier travail, trois patients atteints de lésions hémisphériques droites et d'une négligence gauche ont été traités au moyen de la rTMS [20.21]. Les trains de stimulations ont été délivrés chaque jour pendant 2 semaines sur le cortex pariétal gauche et les effets du traitement ont été mesurés dans une tâche de bissection de lignes, de dessins et dans une tâche de jugement perceptif sur ordinateur. La rTMS a induit des progrès significatifs des performances visuospatiales, qui restaient inchangées 2 semaines après le traitement. Dans une étude plus récente, des stimulations à faible fréquence ont été pratiquées à plusieurs reprises au cours d'une période de 2 semaines [20.22]. Dans ce cas, l'amélioration observée se prolongeait jusqu'à 6 semaines après les séances. Il s'agit cependant d'un travail qui portait sur deux patients seulement. Le traitement a consisté en 6 séances et des progrès décrits comme spectaculaires ont été observés sur le *Behavioral Inattention Test* à 2 et à 4 semaines. Ils seraient encore visibles, mais de façon moins nette, à 6 semaines.

Les recherches actuelles restent cependant peu nombreuses et il faudra attendre encore quelques années pour avoir une idée plus précise des apports et des conditions d'application des stimulations magnétiques. On aurait tort cependant de se priver de cette méthode, qui peut par ailleurs être combinée avec des interventions de nature comportementale.

Enfin, avec des indications comparables, on voit également apparaître une autre méthode de stimulation : la tDCS.

La tDCS consiste à délivrer sur le scalp un courant électrique constant et faible qui traverse le crâne et induit un changement de la potentiation des neurones. La tDCS cathodique entraîne une excitation cérébrale, tandis

que la tDCS anodique entraîne une inhibition. La logique développée à propos la rTMS peut donc aussi être utilisée et elle a déjà donné des résultats convaincants au niveau de la récupération motrice. Par ailleurs, un ensemble de travaux récents suggère une influence de ces stimulations sur diverses fonctions cognitives : perception du mouvement, fonctionnement de la mémoire de travail, apprentissages visuomoteurs, dénomination d'images, apprentissage du langage, fluence verbale, apprentissage probabiliste de classifications et même amélioration de la mémoire déclarative pendant le sommeil lent (pour une synthèse, voir [20.23]).

La plupart de ces travaux sont récents et on manque donc de recul. L'avantage principal de la tDCS consiste en ce que les stimulations peuvent être délivrées au moyen d'un stimulateur de taille réduite, aisément transportable, et peu coûteux. On assistera probablement au cours des dix prochaines années à une véritable explosion de ces travaux. Il faudra bien sûr évaluer au mieux les effets de ces méthodes sans en négliger les bénéfices potentiels et sans se laisser aller à un enthousiasme immodéré. Enfin, ces méthodes ne sont pas à considérer en remplacement du travail thérapeutique mais comme des aides à la revalidation [20.24].

Conclusion

L'objectif du thérapeute consiste à bien définir les contextes pathologiques et sémiologiques susceptibles de motiver pour chaque cas particulier le choix de l'une ou l'autre des trois stratégies suivantes : le rétablissement de la conduite, la réorganisation de la conduite et la modification de l'environnement.

Chaque stratégie comporte toute une série de moyens ou de tactiques définis en fonction des problèmes et des réactions de chaque patient en particulier.

Références

[20.1] Jeannerod M, Hécaen H. Adaptations et restaurations des fonctions nerveuses. Lyon : Simep, 1979.

[20.2] Stein DG, Hoffman SW. Concept of CNS plasticity in the context of brain damage and repair. J Head Trauma Rehabil 2003 ; 18 : 317-41.

[20.3] Cicerone KD, Dahlberg C, Kalmar K, Langenbahn DM, Malec JF, Bergquist TF *et al*. Evidence-based cognitive rehabilitation : recommendations for clinical practice. Arch Phys Med Rehabil 2000 ; 81 : 1596-615.

[20.4] Cicerone KD, Dahlberg C, Malec JF, Langenbahn DM, Felicetti T, Kneipp S *et al*. Evidence-based cognitive rehabilitation : updated review of the literature from 1998 through 2002. Arch Phys Med Rehabil 2005 ; 86 : 1681-92.

[20.5] Cappa SF, Benke T, Clarke S, Rossi B, Stemmer B, Van Heugten CM. EFNS Guidelines on cognitive rehabilitation : report of an EFNS Task Force. Eur J Neurol 2003 ; 10 : 11-23.

[20.6] Tate RL, McDonald S, Perdices M, Togher L, Schutz R, Savage S. Rating the methodological quality of single-subject designs and n-of-1 trials : Introducing the single-case experimental design (SCED) scale. Neuropsychol Rehabil 2008 ; 4 : 385-401.

[20.7] Seron X, Van der Linden M. Objectifs et stratégies de la revalidation neuropsychologique. *In :* Seron X, Van der Linden M, eds. Traité de neuropsychologie clinique. Tome II. Marseille : Solal, 2000.

[20.8] Diller L, Weinberg JM. Hemi-inattention in rehabilitation : the evolution of a rationale remediation program. *In :* Weinstein EA, Friedland RP, eds. Advances in Neurology. New York : Raven, 1977.

[20.9] Azouvi P, Samuel C, Louis-Dreyfus A. La revalidation de la négligence unilatérale. *In :* Seron X, Van der Linden M, eds. Traité de neuropsychologie clinique. Tome II. Marseille : Solal, 2000.

[20.10] Schacter DL, Glisky EL. Memory remediation : restoration, alleviation and the acquisition of domain specific knowledge. *In :* Uzzell BP, Gross Y, eds. Clinical neuropsychology of intervention. Dordrecht : Nijhoff, 1986.

[20.11] Lecours AR, Lhermitte F. L'aphasie. Paris : Flammarion, 1979.

[20.12] Luria AR. Restoration of functions after brain injury. New York : McMillan, 1963.

[20.13] Girelli L. La rééducation cognitive des troubles numériques. *In :* Pesenti M, Seron X, eds. Neuropsychologie des troubles du calcul et du traitement des nombres. Marseille : Solal, 2000.

[20.14] Coyette F, Seron X. La stratégie d'imagerie mentale dans la rééducation des troubles de la mémoire. *In :* Meulemans T, Desgranges B, Adam S, Eustache F, eds. Évaluation et prise en charge des troubles mnésiques. Marseille : Solal, 2003.

[20.15] Juillerat-Van der Linden AC, Aubin G, Le Gall D, Van der Linden M. Neuropsychologie de la vie quotidienne. Marseille : Solal, 2008.

[20.16] Seron X, Rossetti Y, Vallat-Azouvi C, Pradat-Diehl P, Azouvi P. La rééducation cognitive. Rev Neurol 2008 ; 64 (Suppl 3) : 154-63.

[20.17] Plancher G, Nicolas S, Piolino P. Apport de la réalité virtuelle en neuropsychologie de la mémoire : étude dans le vieillissement. Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement

2008 ; 6 : 7-22.

[20.18] Corbetta M. Functional brain imaging and neurological recovery. *In :* Stuss DT, Winocur G, Robertson IH, eds. Cognitive Neurorehabilitation. 2nd edition. Cambridge : Cambridge University Press, 2010.

[20.19] Lefaucheur JP. Stroke recovery can be enhanced by using repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS). Neurophysiol Clin 2006 ; 36 : 105-15.

[20.20] Rossi S, Rossini PM. TMS in cognitive plasticity and the potential for rehabilitation. Trends Cogn Sci 2004 ; 8 : 273-9.

[20.21] Brighina F, Bisiach E, Oliveri M, Piazza A, La Bua V, Daniele O *et al.* 1 Hz repetitive transcranial magnetic stimulation of the unaffected hemisphere ameliorates contralateral visuospatial neglect in humans. Neurosci Lett 2003 ; 336 : 131-3.

[20.22] Shindo K, Sugiyama K, Huabao L, Nishijima K, Kondo T, Izumi S. Long-term effect of low-frequency repetitive transcranial magnetic stimulation over the unaffected posterior parietal cortex in patients with unilateral spatial neglect. J Rehabil Med 2006 ; 38 : 65-7.

[20.23] Nitsche MA, Cohen LG, Wassermann EM, Priori A, Lang N, Antal A *et al.* Transcranial direct stimulation : state of the art 2008. Brain Stimul 2008 ; 1 : 206-23.

[20.24] Seron X. La revalidation neuropsychologique : réflexions sur les tendances actuelles. *In :* Adam S, Allain P, Aubin G, Coyette F, eds. Actualités en rééducation neuropsychologique : études de cas. Marseille : Solal, 2009 : 9-28.

Chapitre 21

Rééducation vésico-urinaire

Guy Valancogne, Gérard Amarenco

Les traitements conservateurs constituent la première ligne de traitement de l'incontinence urinaire. Ils peuvent être d'emblée proposés aux patients après avoir écarté les principales causes, qu'elles soient neurologiques, iatrogènes ou mécaniques. Ils regroupent la rééducation périnéale, les thérapies comportementales et les mesures visant à améliorer l'hygiène de vie.

I. Hygiène de vie

Les mesures hygiénodiététiques constituent la première étape du traitement de toutes les formes d'incontinence. La réduction pondérale est efficace pour diminuer l'importance de l'incontinence chez les patientes en surpoids morbide ou obèses. Ainsi, une réduction pondérale de 5 % est une valeur seuil pour réduire de 50 % la fréquence des fuites urinaires [21.1]. Il paraît alors logique de proposer à la fois une évaluation du poids à toute patiente incontinente et une prise en charge associant les mesures classiques diététiques et d'exercice physique. La consommation de tabac semble augmenter le risque d'avoir une incontinence urinaire plus sévère. En dehors de toute considération justifiant l'arrêt, cette recommandation

vise à réduire l'importance des fuites même si à ce jour aucune étude n'a permis de faire la preuve de l'efficacité de cette mesure. Réduire la consommation quotidienne de café est un élément pouvant améliorer les symptômes d'hyperactivité vésicale et doit donc être conseillé à ces patientes. L'exercice physique à un niveau modéré est bénéfique pour réduire l'incontinence urinaire d'effort, mais semble intervenir comme cofacteur de la perte pondérale [21.2].

II. Thérapies comportementales

Il s'agit de différents programmes élaborés par des équipes prenant en charge des patientes incontinentes et dont l'objectif est de permettre un meilleur contrôle de la continence, comme par exemple uriner à des heures fixes dont on espace petit à petit les délais intermictionnels, apprendre à contrôler ses boissons, tenir un calendrier mictionnel, et enfin, en cas de besoin impérieux, se relaxer ou distraire son attention. Ces techniques s'adressent donc aux patientes porteuses d'une incontinence par urgenturie ou mixte, et sont en général associées à un traitement médicamenteux ou de rééducation. La rééducation comportementale apporte un bénéfice sur la qualité de vie mais l'effet à long terme est peu précisé [21.3].

III. Rééducation périnéale

La rééducation est un traitement conservateur actuellement bien défini et validé, qui tend à rendre le patient moins dépendant de son handicap en lui permettant une activité et une qualité de vie optimales. Cette rééducation a été décrite il y a un peu plus d'un demi-siècle par A. Kegel,

qui associait déjà kinésithérapie et biofeedback par périnéomètre pour l'incontinence urinaire de la femme [21.4]. Les indications de la rééducation pelvipérinéologique s'inscrivent désormais dans de nombreuses pathologies du plancher pelvien (incontinence urinaire, masculine et féminine, pré et *post-partum*, troubles de la statique pelvienne), les pathologies anorectales (incontinences, constipations, encoprésie), les dysfonctions sexuelles, les douleurs pelviennes, les pathologies et techniques spécifiques pour les enfants et les personnes âgées, la préparation à une intervention chirurgicale, la prévention et les suites d'une opération. Les limites de cette rééducation sont liées à la formation du thérapeute et à ses compétences spécifiques, à la collaboration et à la motivation du patient.

A. Méthodes et techniques de rééducation

Il est admis que 50 % des patients ne savent pas utiliser leur région périnéale. La prise de conscience de cette région et l'apprentissage de contractions volontaires sont donc une étape essentielle. Les exercices de contraction et de relaxation suivent cette phase de prise de conscience et d'éveil musculaire, préparant les exercices dynamiques en évitant les contractions antagonistes synergiques.

1. Techniques manuelles

Elles consistent à solliciter directement les muscles pelviens par différentes stimulations et manœuvres d'étirement qui permettent par leur effet proprioceptif d'en favoriser le travail. Ces techniques sont efficaces pour la prise de conscience du mouvement et pour l'évaluation des différents paramètres de la musculature ainsi que des progrès réalisés. Le *stretch-reflex* peut être utilisé comme technique de facilitation musculaire, en exécutant un étirement bref des muscles avec l'index, alors que le travail contre résistance est employé comme méthode de renforcement musculaire. Ce travail doit toujours se poursuivre à domicile [21.5].

2. Biofeedback (BFB)

Le biofeedback ou rétrocontrôle sensoriel est une technique qui vise à obtenir la correction de l'incontinence par la prise de conscience objective

d'une fonction effectuée jusqu'alors inconsciemment. Elle exige la participation active du patient. À cet effet, un signal, visuel et/ou auditif, obtenu par des capteurs (sondes manométriques ou électrodes myoélectriques externes ou internes recueillant les contractions musculaires), permet d'expliquer au patient sa dysfonction, de la comprendre et de la corriger. L'échange entre le patient et le thérapeute est primordial, autorisant une prise de conscience facile et durable. De plus, il représente une aide psychologique notable. Le BFB est indiqué en début de traitement pour les exercices musculaires, ainsi que pour la rééducation de synchronisation vésicosphinctérienne. Le BFB endocavitaire, endoanal ou endovaginal, grâce à la position des capteurs, fournit des valeurs plus fiables. Le BFB vésical, réalisé avec un capteur de type urodynamique, est indiqué dans les cas d'instabilité vésicale rebelle aux traitements comportementaux et pharmacologiques. Le BFB rectal, effectué avec un ballonnet, est utilisé dans la rééducation de la compliance et des seuils de sensibilité du rectum, et dans le travail des efforts de défécation, généralement pour en diminuer l'intensité et en augmenter l'efficacité. L'innocuité de la technique en fait un traitement de première intention chez les patients présentant un trouble du plancher pelvien, qu'il s'agisse d'une incontinence ou d'une rétention.

3. Électrostimulation fonctionnelle (ESF)

L'électrostimulation fonctionnelle utilise des stimulations neuromusculaires pour réveiller une commande défaillante. Les conséquences immédiates de l'ESF sont de plusieurs ordres : des effets directs sur le muscle (trophicité, vascularisation, effets cinésiologiques de la contraction), des effets indirects ou afférents qui peuvent être réflexes et déclencher des phénomènes d'inhibition réciproque sur le muscle antagoniste, des effets informatifs à partir de la contraction (effet proprioceptif) favorisant la prise de conscience du mouvement, enfin des effets analgésiques (action des mécanismes centraux d'inhibition de la douleur). Le courant est appliqué par des électrodes externes (périnéales, abdominales) ou internes (sonde vaginale ou anale). Il s'agit toujours de stimulations rectangulaires, biphasiques, asymétriques, les paramètres étant déterminés en fonction de l'effet recherché. Les fréquences employées sont de 40-100 Hz pour les fibres phasiques, de 10-40 Hz pour les fibres toniques, et de 5-25 Hz pour l'inhibition vésicale. Les largeurs

d'impulsions sont de l'ordre de 100 µs à la ms. L'ESF est contre-indiquée en cas de troubles majeurs de la sensibilité et de grossesse. Lorsqu'il existe une suspicion de neuropathie d'étirement du nerf pudendal, dont la fréquence en *post-partum* n'est pas négligeable (accouchement long et difficile, dystocique, forceps, gros bébés...), des explorations électrophysiologiques seront réalisées, afin de permettre de moduler le type de rééducation. L'électrostimulation représente une bonne indication dans les symptômes urinaires d'urgence, d'impériosités, de pollakiurie et d'incontinences urinaires ou mixtes.

4. Technique des cônes

Son principe repose sur l'utilisation de cônes de poids variables (20 à 70 g) en position intravaginale, la patiente s'opposant à leur évacuation lorsqu'elle est debout. Cette méthode peut être considérée comme une motivation pour le travail à domicile, un travail d'entretien et un travail du réflexe lors des efforts. La contraction est au départ volontaire du fait d'une sensation de perte, et doit rapidement devenir réflexe.

B. Rééducation de l'incontinence urinaire à l'effort

Cette rééducation comporte trois objectifs : l'apprentissage de la contraction périnéale, le renforcement et la tonification de la musculature du plancher pelvien, pour lesquels sont utilisés le BFB, les techniques manuelles, l'ESF et un protocole d'exercices intenses à faire régulièrement à domicile, et l'automatisation des contractions lors des efforts [21.6-21.8].

Sur une large analyse de la littérature, toutes les recommandations actuelles indiquent que le renforcement musculaire devrait être le traitement de première ligne de l'incontinence urinaire d'effort chez la femme. Il est affecté d'un grade A de recommandation pour l'incontinence persistante à 3 mois du *post-partum* [21.9]. Son indication première peut être discutée avec la chirurgie en cas de prolapsus génital de haut grade [21.10], bien qu'un programme préopératoire reste souvent indiqué pour corriger d'éventuels troubles de la commande périnéale. Il s'agit d'une prise en charge non invasive qui consiste à améliorer l'incontinence urinaire d'effort par un travail de renforcement périnéal, permettant un

verrouillage périnéal au moment d'une augmentation de pression dans l'enceinte abdominale pour éviter une fuite. Son bénéfice à long terme, de même que ses modalités de réalisation restent sujets à discussion. Les rares études de suivi plaident pour une rééducation dirigée par un thérapeute dans le maintien du bénéfice lorsqu'elle est comparée aux programmes d'autorééducation. L'électrostimulation vaginale à basse fréquence ne montre pas de supériorité par rapport aux autres techniques de rééducation sur les fuites à l'effort mais un bénéfice sur l'incontinence par urgenturie, soit en traitement isolé, soit associé à une œstrogénothérapie par voie vaginale [21.11]. La stimulation magnétique des muscles périnéaux a également été proposée chez les patientes souffrant d'incontinence urinaire, mais les études actuelles portent sur de faibles effectifs, avec un bénéfice qui semble temporaire et non comparé aux autres techniques de référence. L'utilisation de boules ou cônes vaginaux n'a pas démontré de supériorité par rapport aux techniques de renforcement musculaire, et ces techniques restent globalement moins bien tolérées.

C. Rééducation de l'instabilité vésicale

Elle a pour objectif l'inhibition de l'activité du détrusor, et utilise différentes méthodes. L'ESF à basse fréquence (5-20 Hz) inhibe le détrusor par un réflexe long à partir de différentes voies afférentes. La plus classique est la voie périnéale, externe chez l'enfant et endocavitaire chez l'adulte, en l'absence de contre-indications ; différentes études ont aussi démontré l'efficacité de la voie tibiale postérieure. La stimulation, bien qu'efficace dans 50 à 88 % des cas étudiés, ne doit pas être utilisée de façon isolée. La contraction périnéale peut également inhiber le détrusor par le réflexe périnéodétrusorien inhibiteur, qui consiste en une contraction suffisamment puissante, soutenue (15 secondes), et avec maîtrise de la respiration. La kinésithérapie vise à améliorer la coordination et la qualité de la contraction par les techniques manuelles, le BFB et les exercices à domicile, qui seront progressivement effectués en situation, surtout en position debout, vessie pleine, puis dans des situations créant les besoins impérieux, telles que le contact de l'eau. Le BFB joue un rôle primordial et efficace car il autorise la visualisation directe du

comportement périnéal lors d'une envie. Le BFB vésical, plus invasif, sera réservé aux échecs de ces méthodes. Le calendrier mictionnel permet la prise de conscience du comportement, du rythme et du volume des mictions, et l'autorégulation de ces paramètres. Adaptable depuis le plus jeune âge jusqu'aux très âgés, cette méthode est généralement instaurée dès le début du traitement pour impliquer et responsabiliser le sujet dans sa prise en charge. Les résultats montrent une grande disparité, de 45 à 100 % de succès, due notamment à l'hétérogénéité des populations étudiées et des méthodes de rééducation [21.4].

D. Rééducation pré et *post-partum*

L'« éducation périnéale », fondée sur la prise de conscience et les exercices de contraction et de relaxation, facilite l'accouchement et diminue le risque d'incontinence urinaire en fin de grossesse et dans le *post-partum*. Après l'accouchement, la prise en charge rééducative est le plus souvent indispensable. La première phase (de la maternité à la 6-8e semaine) est la « phase d'éducation ». La parturiente doit récupérer la sensation d'une « gaine » abdominale de maintien, et le réflexe de rentrer le ventre avant chaque effort. Les conseils ergonomiques et comportementaux pour que les efforts de la vie quotidienne soient effectués sans engendrer de pressions abdominales doivent être donnés. Les efforts de poussée en cas de constipation sont évités par une alimentation adéquate et des mouvements de défécation appropriés. La seconde phase (dès la 8e semaine, soit après la visite postnatale) permet de débuter la rééducation périnéologique proprement dite afin de renforcer le plancher pelvien et la sangle abdominale, d'automatiser le verrouillage abdominopérinéal, de corriger la statique lombopelvienne et de guider la reprise progressive et individualisée des activités gymniques [21.12]. La rééducation périnéale débutée 8 semaines après l'accouchement et poursuivie pendant 8 semaines augmente la force des muscles du plancher pelvien et diminue significativement le risque d'incontinence [21.12, 21.13].

E. Rééducation des troubles de la statique pelvienne (prolapsus)

Les troubles de la statique pelvienne sont en général la conséquence de lésions acquises (traumatismes obstétricaux, accumulation des nombreux efforts de la vie quotidienne, professionnelle, personnelle, sportive, générateurs d'hyperpression), de facteurs congénitaux (troubles du tissu conjonctif), et de modifications ostéobiomécaniques du complexe abdominopelvivertébral. La possibilité d'améliorer un prolapsus par la rééducation est très controversée [21.14]. Elle s'avère utile sur la gêne et l'inconfort et devrait faire partie intégrale du traitement *post-partum* à titre préventif [21.14].

F. Rééducation de l'incontinence urinaire chez l'homme

La prostatectomie radicale réalisée dans le cancer de la prostate et la cystoprostatectomie dans le cancer de la vessie, fréquentes chez l'homme, modifient l'anatomie ainsi que l'équilibre vésicosphinctérien et risquent d'altérer, d'une part, la continence urinaire et, d'autre part, l'érection. L'amélioration des techniques d'exérèse du bloc vésiculoprostatique, en préservant le col vésical ou en le reconstruisant tout en épargnant les bandelettes vasculonerveuses, a permis la réduction de l'incontinence et de l'impuissance. Bien que pour de nombreux auteurs [21.15], le bénéfice d'une rééducation de cette incontinence reste incertain, pour d'autres elle est indispensable et accélère le degré de récupération de la continence. Une rééducation préopératoire apparaît aujourd'hui utile ; elle a pour objectifs la prise de conscience de la fonction périnéosphinctérienne et la familiarisation avec les exercices visant à son verrouillage.

En postopératoire, la prise en charge réside d'une part en l'apprentissage du verrouillage lors des premiers levers et mouvements, et d'autre part en la tenue du calendrier mictionnel, annoté jour et nuit. Ensuite, les différentes méthodes viseront au travail du système résistif musculaire et assureront l'automatisation des contractions.

Conclusion

Non invasive, efficace sur nombre de symptômes et tout particulièrement sur l'incontinence d'effort, améliorant significativement gêne et qualité de vie, la rééducation périnéale est très souvent le traitement de première ligne des troubles périnéaux. Elle repose sur de nombreuses techniques, parmi lesquelles biofeedback, électrostimulation et rééducation psychocomportementale sont au premier plan.

Références

[21.1] Subak LL, Johnson C, Whitcomb E, Boban D, Saxton J, Brown JS. Does weight loss improve incontinence in moderately obese women ? Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct 2002 ; 13 : 40-3.

[21.2] Danforth KN, Shah AD, Townsend MK, Lifford KL, Curhan GC, Resnick NM *et al*. Physical activity and urinary incontinence among healthy, older women. Obstet Gynecol 2007 ; 109 : 721-7.

[21.3] Roe B, Milne J, Ostaszkiewicz J, Wallace S. Systematic reviews of bladder training and voiding programmes in adults : a synopsis of findings on theory and methods using metastudy techniques. J Adv Nurs 2007 ; 57 : 3-14.

[21.4] Kegel AH. Physiologic therapy for urinary stress incontinence. JAMA 1951 ; 146 : 915-7.

[21.5] Bo K. Stress urinary incontinence, physical activity and pelvic floor muscle strenght training. Scand J Med Sci Sports 1992 ; 2 : 197-206.

[21.6] Burgio KL, Robinson JC, Locher JL, Roth DL, Umlauf MG, Richter HE *et al*. The role of biofeedback in Kegel exercise training for stress urinary incontinence. Am J Obstet Gynecol 1986 ; 154 : 58-64.

[21.7] Bo K, Talseth T. 5 years follow-up of pelvic floor muscle exercice for treatment of stress urinary incontinence. Clinical and urodynamic assessment. Neurourol Urodyn 1994 ; 13 : 374-6.

[21.8] Bo K. Urinary incontinence, pelvic floor dysfunction, exercice and sport. Sports Med 2004 ; 34 : 451-64.

[21.9] Hay-Smith J. Adult conservative management. *In :* Abrams P, Cardozo L, Khoury S, Wein A, eds. Incontinence. Plymouth : Health Publications Ltd, 2008 : 1025-120.

[21.10] Hermieu JF, Conquy S, Leriche B, Debodinance P, Delorme E, Boccon Gibod L *et al*. Synthesis of the guidelines for the treatment of non-neurological urinary incontinence in women. Prog Urol 2010 ; 20 (Suppl 2) : S94-9.

[21.11] Amaro JL, Gameiro MO, Kawano PR, Padovani CR. Intravaginal electrical stimulation : a randomized, double-blind study on the treatment of mixed urinary incontinence. Acta Obstet Gynecol Scand 2006 ; 85 : 619-22.

[21.12] Meyer S, Hohlfeld P, Achtari C, De Grandi P. Pelvic floor education after vaginal delivery. Obstet Gynecol 2001 ; 97 : 673-7.

[21.13] Morkved S, Bo K. The effect of post-partum pelvic floor muscle exercise in the prevention and treatment of urinary incontinence. Int Urogynecol J 1978 ; 8 : 217-22.

[21.14] Hagen S, Stark D, Maher C, Adams E. Conservative management of pelvic organ prolapse in women. Cochrane Database Syst Rev 2004 ; 2 : CD00-3882.

[21.15] Pannek J, Konig JE. Clinical usefulness of pelvic floor reeducation for men undergoing radical prostatectomy. Urol Int 2005 ; 74 : 38-43.

Chapitre 22

Rééducation rectoanale

Guy Valancogne, Gérard Amarenco

Qu'il s'agisse d'incontinence anale ou de constipation distale (anisme), la rééducation périnéale est toujours le traitement de première ligne à privilégier.

Plusieurs techniques peuvent être utilisées, depuis la rééducation psychocomportementale et les mesures hygiénodiététiques, jusqu'aux techniques instrumentales, le biofeedback restant la technique de base.

I. Techniques

A. Biofeedback

Le biofeedback (BFB) est un procédé qui permet à un individu d'apprendre à modifier son activité physiologique dans le but d'améliorer sa santé et ses performances. Des instruments précis mesurent l'activité physiologique telle que l'activité musculaire périnéale (contractions) et retournent en temps réel, et avec précision, des informations qualitatives et quantitatives au patient. La représentation de ces informations sur le plan visuel et/ou auditif montre les modifications physiologiques déterminées par l'action propre du patient et en permet la prise de contrôle

ou l'optimisation. Au fil du temps, ces modifications pourront être reproduites sans le recours à un appareil. Cette technique permet ainsi l'utilisation des informations relatives à une fonction souvent inconsciente du corps (la contraction périnéale) pour en acquérir un contrôle conscient, volontaire. Un *feedback* est une « information en retour » ou un « retour d'information ».

Le biofeedback est donc une technique active, dans laquelle le patient est le véritable acteur responsable de sa thérapie. L'innocuité de la méthode lui permet d'être proposée chez l'adulte comme chez l'enfant, dès lors que celui-ci est apte à comprendre et est motivé pour participer.

Dans l'incontinence anale, l'objectif du biofeedback est d'améliorer la puissance et la réactivité musculaire, alors que dans la dyssynergie rectosphinctérienne, son but est de restaurer une technique de défécation adéquate en rétablissant la coordination entre le système expulsif, contraction rectale et poussée volontaire, et le système résistif musculaire du canal anal, sphincter anal et muscle puborectal. L'appareillage permet au patient de suivre l'évolution des courbes correspondantes à ces fonctions et donc d'apprendre à les modifier selon les indications du thérapeute.

Plusieurs types de capteurs peuvent être utilisés : électrodes EMG de surface, sonde EMG intra-anale, sonde manométrique intra-anale, sonde manométrique à double ballonnet, anal et rectal. S'il n'y a pas de différence significative entre l'utilisation d'une sonde EMG ou d'électrodes de surface, le choix entre les différents capteurs répond toutefois à différents impératifs ou objectifs. Ainsi, l'utilisation d'électrodes externes rend la technique possible chez les patient(e)s pour qui l'utilisation d'une sonde n'est pas possible pour des raisons physiologiques ou psychologiques, ou encore chez le patient présentant une pathologie anorectale locale. Sur le plan psychologique, il peut être intéressant de débuter le traitement avec des électrodes externes, ce qui est aussi préférable chez les enfants. Sur le plan anatomique, le signal recueilli est différent selon les électrodes : les électrodes EMG externes n'enregistrent pas les mêmes muscles que les sondes EMG ou manométriques, les premières ne pouvant en aucun cas enregistrer le muscle *levator ani*. La sonde à double ballonnet, l'un anal et l'autre rectal, permet d'enregistrer simultanément les efforts d'évacuation ou de poussée ainsi que les

variations de pressions du canal anal, et semble donner les renseignements les plus précis du mouvement physiologique.

Malgré son efficacité bien démontrée, le BFB comporte certaines limites. Il s'agit ainsi d'une méthode active, qui requiert donc un certain degré de maturité et d'intégrité cognitive, ainsi qu'une capacité (relationnelle et psychologique) à participer et à échanger avec son thérapeute. Grâce à une adaptation de l'installation, du langage et des techniques, la méthode peut être pratiquée chez les personnes âgées, ainsi que chez les jeunes enfants. La motivation est sans doute l'une des clés de la réussite de la rééducation, tant pour la participation à la séance que pour la répétition régulière des mouvements à domicile.

B. Rééducation de la sensibilité rectale

La correction des troubles de la sensibilité rectale s'avère nécessaire chez certains patients. Le but du BFB sensitif est d'améliorer le seuil de perception de la sensibilité rectale et ainsi favoriser une meilleure perception du besoin de défécation. Un mégarectum fonctionnel est caractérisé par une augmentation de la capacité rectale au-delà de 250 mL, et par une élévation de la première sensation rectale au-delà de 30 mL. Le but de la rééducation est la restauration des seuils de sensibilité et de besoin.

Le matériel utilisé est un ballonnet rectal de rééducation, gonflé en général avec de l'air, parfois avec de l'eau. La technique consiste en des insufflations brèves à volumes décroissants pour réapprendre au patient à ressentir des volumes de plus en plus réduits. Le patient est actif en se concentrant sur les sensations provoquées par ces différents volumes. Le gain moyen est habituellement de 10 à 15 mL par séance, et la récupération totale possible en 4 à 6 séances. Ce travail nécessite toutefois d'être répété à intervalles réguliers pendant plusieurs semaines afin de maintenir cette sensibilité et prévenir toute récidive.

C. Conseils de posture adaptée et de poussée

Ces conseils sont indispensables dans la prise en charge des dyschésies.

La position la plus physiologique pour la défécation est la position accroupie dite « à la turque », c'est-à-dire en double flexion des hanches et des genoux. Cette position place les membres inférieurs en rotation interne, ce qui inhibe les muscles fessiers rotateurs externes et synergiques de la contraction périnéale, relâche les muscles pelvitrochantériens et augmente la distance bi-ischiatique et donc le diamètre inférieur du bassin. L'angle tronc-cuisse doit être inférieur à 90°. La mise en tension de l'ensemble des téguments qui en résulte limite l'amplitude de la descente du plancher pelvien lors de l'effort et favorise l'évacuation du contenu rectal. Concrètement, on conseille aux patients la mise en place sous les pieds d'un petit banc de 20-25 cm de haut et de 50 cm de large pour que les pieds soient écartés alors que les genoux seront joints ; les avant-bras sont posés sur les genoux et le bassin placé en antéversion. Il apparaît ainsi que l'aménagement prévu pour les personnes âgées en rehaussant le siège des WC entraîne au contraire une extension et une rotation externe des membres inférieurs, et donc rend la défécation plus difficile.

Les efforts de poussée sont souvent inadéquats dans la constipation terminale : souvent trop fréquents, trop violents et généralement inefficaces, ces efforts sont classiquement mis en cause dans les troubles de la statique rectale et pelvienne.

D. Approche psychocomportementale

La perte de la sensation de besoin est souvent le point de départ d'un cercle vicieux d'aggravation de la constipation. En début de traitement, il est demandé au patient de se présenter aux toilettes 2 ou 3 fois par jour, en général 20 à 30 minutes après le repas et en l'absence de besoin, jusqu'à ce qu'il retrouve la sensibilité pour le besoin. Le temps de passage aux toilettes ne doit pas excéder 5 minutes, pendant lesquelles il pratiquera le « protocole de défécation » appris au cours des séances. En cas de non-défécation, un délai maximal est défini avec le patient, notamment en fonction de ses anciennes habitudes de défécation, au-delà duquel il utilisera un suppositoire ou un lavement évacuateur. L'objectif est donc de vidanger régulièrement le rectum pour tendre à la récupération de la sensation de besoin et d'une défécation spontanée. Une activité physique facilement réalisable telle que la marche, le vélo ou la natation est

recommandée. Le massage du cadre colique est enseigné au patient pour son rôle sur l'accélération du transit.

E. Mesures hygiénodiététiques

Des conseils hygiénodiététiques simples (verre d'eau glacée le matin à jeun, jus d'orange, pruneaux, régime riche en fibres pour traiter la constipation) sont parfois donnés mais pas de manière systématique.

II. Indications

A. Dyschésies et constipations terminales

En raison de ses bons résultats, le biofeedback est recommandé en première intention comme traitement des constipations terminales. L'ensemble des études montre une amélioration symptomatique importante chez 44 % à 100 % des patients grâce à la rééducation par biofeedback des dyssynergies rectosphinctériennes [22.1]. Le BFB améliore non seulement les paramètres subjectifs de la constipation mais aussi les paramètres objectifs, avec une amélioration des paramètres anorectaux chez 76 % des patients [22.2, 22.3]. La rééducation apparaît plus efficace lorsqu'il s'agit d'un patient présentant une dyssynergie mais avec un transit colique normal [22.4-22.7]. La prise en charge rééducative permet de modifier significativement la consommation de laxatifs [22.8, 22.9]. À court et moyen terme, la satisfaction des patients et l'amélioration de leur qualité de vie est en général importante, évaluée à 75 % chez 60 % des patients rééduqués [22.7].

Différentes études ont démontré la supériorité du BFB comparativement aux corrections diététiques, à l'exercice physique, aux laxatifs, à l'utilisation de polyéthylène glycol [22.10], de diazépam ou de placebo [22.11], aux exercices d'expulsion de ballonnet et enfin à une technique de BFB placebo.

Si la majorité des études démontrent une bonne efficacité à court terme, les études sur l'efficacité à moyen et long terme de la rééducation par biofeedback sont peu nombreuses, non randomisées, et concernent en général différents types de constipation. Ces études suggèrent cependant que le biofeedback est une thérapie efficace à long terme pour la majorité des patients avec une dyssynergie rectosphinctérienne et une constipation idiopathique non améliorée par les traitements conventionnels [22.12].

B. Incontinence anale

La rééducation périnéale a un rôle majeur dans la prise en charge des incontinences anales. Un malade sur deux en tire un bénéfice symptomatique. La fréquence des épisodes d'incontinence, d'impériosité et d'incontinence passive, la proportion d'accidents d'incontinence pour les selles solides, le volume des accidents d'incontinence et la proportion de malades portant des garnitures diminuent de façon significative. Ces résultats se maintiennent un an après la fin de la prise en charge thérapeutique [22.13]. Le bénéfice propre des méthodes de rééducation les unes par rapport aux autres est inexistant [22.14] : les conseils simples associés à des exercices musculaires périnéaux (ou des exercices de contraction volontaire anale quotidiens sous contrôle digital), les conseils et les exercices musculaires contrôlés par méthode de biofeedback en séance externe (mesure manométrique) ont autant de bons résultats. Ainsi, les exercices de contraction musculaire restent recommandés chez les malades souffrant d'une incontinence fécale au même titre que les autres méthodes thérapeutiques conservatrices du fait de sa faible morbidité et de son faible coût. Les méthodes reposant sur le biofeedback sont recommandées en cas d'échec des méthodes dites conservatrices [22.15].

Conclusion

La rééducation périnéale est indiquée en première intention dans la prise en charge des incontinences et des constipations terminales. Les résultats en sont bons. Le biofeedback ne résume pas les techniques de rééducation, qui font appel à un ensemble de techniques instrumentales, comportementales, et psychologiques. La motivation du patient reste un paramètre essentiel de la réussite du traitement.

Références

[22.1] Heymen S, Wexner SD, Vickers D, Nogueras JJ, Weiss EJ, Pikarsky AJ. Prospective randomized trial comparing four biofeedback techniques for patients with constipation. Dis Colon Rectum 1999 ; 42 : 1388-93.

[22.2] Rao SS, Welcher KD, Pelsing RE. Effects of biofeedback on anormal function in obstructed defecation. Dig Dis Sci 1997 ; 42 : 827-31.

[22.3] Rao SS, Seaton K, Miller M, Brown K, Nygaard I, Stumbo P *et al*. Randomized controlled trial of biofeedback, sham feedback, and standard therapy for dyssynergic defecation. Clin Gastroenterol Hepatol 2007 ; 5 : 331-8.

[22.4] Wexner SD, Cheape JD, Jorge JMN, Heymen S, Jagelman DG. Prospective assessment of biofeedback for the treatment of paradoxical puborectalis contraction. Dis Colon Rectum 1992 ; 35 : 145-50.

[22.5] Chiarioni G, Salandini L, Whitehead WE. Biofeedback benefits only patients with outlet dysfunction not patients with isolated slow transit constipation. Gastroenterology 2005 ; 129 : 86-97.

[22.6] Koutsomanis D, Jennard-Jones J, Kamm MA. Prospective study of biofeedback treatment for patients with slow and normal transit constipation. Eur J Gastroenterol Hepatolol 1994 ; 6 : 131-7.

[22.7] Mason KJ, Serrano-Ikkos E, Kamm MA. Psychological state and quality of life in patients having behavioral treatment (biofeedback) for intractable constipation. Am J Gastroenterol 2002 ; 97 : 3154-9.

[22.8] Emmanuel AV, Kamm MA. Response to a behavioural treatment, biofeedback, in constipated patients is associated with improved gut transit and autonomic innervation. Gut 2001 ; 49 : 214-9.

[22.9] Chiotakakou-Faliakou E, Kamm MA, Roy AJ, Storrie JB, Turner IC. Biofeedback provides long term benefit for patients with intractable, slow and normal transit constipation. Gut 1998 ; 42 : 517-21.

[22.10] Chiaroni G, Whitehead WE, Pezza V, Morelli A, Bassotti G. Biofeedback is superior to laxatives for normal transit constipation due to pelvic floor dyssynergia. Gastroenterol 2006 ; 130 : 657-64.

[22.11] Heymen S, Scarlett Y, Jones K, Ringel Y, Drossman D, Whitehead WE. Randomized controlled trial shows biofeedback to be superior to alternative treatments for patients

with pelvic floor dyssynergia-type constipation. Dis Colon Rectum 2007 ; 50 : 428-41.

[22.12] Wang J, Luo MH, Qi QH, Dong ZL. Prospective study of biofeedback retraining in patients with chronic idiopathic functional constipation. World J Gastroenterol 2003 ; 9 : 2109-13.

[22.13] Mahony RT, Malone PA, Nalty J, Behan M, O'connell PR, O'herlihy C. Randomized clinical trial of intra-anal electromyographic biofeedback physiotherapy with intra-anal electromyographic biofeedback augmented with electrical stimulation of the anal sphincter in the early treatment of postpartum fecal incontinence. Am J Obstet Gynecol 2004 ; 191 : 885-90.

[22.14] Heymen S, Scarlett Y, Jones K, Ringel Y, Drossman D, Whitehead WE. Randomized controlled trial shows biofeedback to be superior to pelvic floor exercises for fecal incontinence. Dis Colon Rectum 2009 ; 52 : 1730-7.

[22.15] Schott AM, Damon H, Mion F, Siproudhis L. A randomized controlled trial of biofeedback that does not have the power to conclude. Gastroenterology 2004 ; 126 : 1496-7.

Chapitre 23

Rééducation respiratoire

André Heilporn, Denis Henne

I. Lésions neurologiques et fonction respiratoire

A. Pathologies

Le tableau 23.1 illustre la sémiologie respiratoire en fonction de l'affection neurologique.

Tableau 23.1 Types respiratoires selon l'atteinte neurologique.

Centrale	Médullaire	Périphérique	Myopathie
Cheyne-Stokes	C0 à C3	Polyneuropathie : paralysie ascendante	Hypoventilation Lésion majeure aggravée par la déformation thoracique
Hypo ou hyperventilation	C3-C4 : paralysie du diaphragme		
Altération du mécanisme de la toux	D1 à D10 : paralysie des intercostaux	Guillain-Barré : *idem*	
	D7 à D12 : paralysie des abdominaux	Poliomyélite : atteinte anarchique	

	SEP, SLA, Friedreich : suivant l'étendue de la lésion et la progressivité		

Ce sont les atteintes médullaires et bulbaires qui provoquent les syndromes les plus nets. Les pathologies médullaires entraînent des syndromes restrictifs par atteinte de la commande musculaire avec une répartition bien précise des déficits en fonction des niveaux d'atteinte. Ces pathologies sont donc exemplaires dans la compréhension des handicaps et des programmes thérapeutiques nécessaires.

L'importance des déficits est fonction du niveau supérieur de la lésion, niveau qui doit être mis en rapport avec l'innervation des principaux muscles respiratoires :

• C2-C3-C4 : trapèzes ;
• C2-C3-C4-C5 : diaphragme ;
• C4-C5 : rhomboïde ;
• C4-C7 : scalènes ;
• C6-C7-C8 : grand dorsal ;
• C5-C6-C7-C8-D1 : grand pectoral ;
• D1 à D10 : intercostaux ;
• D7 à D12 : abdominaux.

Dans cette énumération, il faut insister sur le rôle essentiel du diaphragme, qui constitue le muscle clé de la respiration dans les lésions de la moelle cervicale, comme chez le sujet normal.

Lorsque le diaphragme est le seul muscle efficace et contrôlé, dans les lésions cervicales basses sous C4, le mode de fonctionnement de ce muscle est modifié par la perte de ses antagonistes abdominaux et par la passivité du gril costal. Dans une telle situation, subsistent également comme muscles inspirateurs les scalènes ainsi que les muscles dont l'activité respiratoire n'est pas habituelle. C'est cependant sur ceux-ci que le patient devra compter en améliorant leur potentiel fonctionnel.

Dans les lésions médullaires de niveau thoracique, l'atteinte partielle des muscles intercostaux compromet non seulement la motricité respiratoire mais également entraîne progressivement un enraidissement de la cage thoracique.

B. Lésions secondaires aux paralysies respiratoires

Les principales conséquences des affections du système neuromoteur sur les organes respiratoires sont :
• la rigidité du gril costal ;
• les déformations de la cage thoracique ;
• les atélectasies ;
• la diminution de la compliance pulmonaire.

La mobilité articulaire du gril costal se réduit spontanément avec l'âge. Cependant, la réduction ou l'absence de mouvements spontanés et réguliers entraînent rapidement une raideur des articulations costovertébrales. Ainsi, seule la paroi inférieure du thorax, fermée par le muscle diaphragme, reste mobile. Les variations volumétriques sont le résultat de la mobilité de la masse abdominale. Si les paralysies sont asymétriques ou si la spasticité se manifeste de façon plus latéralisée, des déformations rachidiennes et thoraciques surviennent. De même, si la pathologie motrice est précoce dans la vie du patient (myopathies), d'importantes déformations se produisent, qui réduisent la capacité pulmonaire.

L'inefficacité de la toux entraîne une accumulation des sécrétions, qui se condensent, obstruent la lumière et peuvent provoquer une atélectasie.

Chez les tétraplégiques et les myopathes, la réduction chronique de la fonction respiratoire entraîne une altération spécifique du poumon avec réduction de sa compliance.

II. Rééducation

A. Ventilation pulmonaire

1. Relaxation

Elle représente la première approche nécessaire à adapter aux possibilités de contrôle moteur et à la qualité des sensibilités. La prise de conscience des différentes phases respiratoires se trouve ainsi sous la dépendance de l'existence ou non d'une sensibilité du tronc et d'un contrôle

musculaire possible. Les mesures ventilatoires peuvent être exploitées pour une meilleure compréhension des différentes phases respiratoires et des volumes inspirés et expirés. Une inspiration active, légèrement forcée, est suivie d'une expiration souple. Des deux mains, le kinésithérapeute peut aider à rentrer le ventre, en fin de phase expiratoire, pour renforcer l'activité volontaire. Afin de diminuer le stress du patient, chaque séance commencera par des exercices de relaxation générale.

2. Correction posturale

C'est un travail essentiel pour limiter les déformations irréversibles et pour assurer le maintien d'une capacité thoracique suffisante.

Cette kinésithérapie posturale doit tenir compte des positions autorisées. La position assise de confort est à préférer. Une kinésithérapie axée sur les déviations rachidiennes est essentielle : essayer d'enrayer les scolioses et les cyphoses, relâchement des brides spastiques par massages et postures de relaxation, renforcement des muscles compensateurs, maintiens posturaux. Lorsque l'importance de la déformation réclame un appareillage de soutien (corset), la kinésithérapie doit se faire en position couchée, en correction, de préférence après l'avoir enlevé.

3. Respiration diaphragmatique

Elle persiste, seule efficace, spontanément dans de nombreuses affections neurologiques. Il importe donc de lui assurer une efficacité maximale. Le mode de travail du diaphragme est analysé en tenant compte de la mobilité résiduelle du gril costal, d'une part, et de l'appui de la masse abdominale, d'autre part. Les exercices comprennent des contractions dynamiques ainsi qu'un travail diaphragmatique contre résistance. Le soutien manuel de la masse abdominale permet un contrôle progressif du travail du muscle diaphragme. La contrepression peut être continue ou au contraire synergique en fonction de l'effet souhaité. En fin d'exercice, une ceinture élastique de soutien abdominal est à proposer en vue d'assurer une meilleure fonction diaphragmatique lors d'atteintes paralytiques de l'ensemble de la musculature abdominale.

4. Développement des muscles respiratoires accessoires

Deux groupes d'exercices sont à prendre en considération. D'une part, le développement des muscles dorsaux conservés et le renforcement des muscles inspirateurs accessoires, d'autre part celui du chef claviculaire du grand pectoral, qui agit, dans les lésions médullaires cervicales, en tant que muscle expirateur par compression sur la cage thoracique supérieure.

Les muscles dorsaux peuvent être développés par des exercices pratiqués précocement alors que le patient est encore alité. En procubitus, des mouvements d'extension du tronc sont réalisés en soutenant les membres supérieurs, d'abord par des contractions isométriques, un côté à la fois, ensuite par des mouvements symétrique simples et assistés. Les muscles rhomboïdes sont renforcés par des contractions isométriques d'adduction des bras alors que les coudes sont fléchis, les bras en légère rétropulsion et rotation externe. Le grand dorsal est renforcé par des contractions contre résistance, coudes en extension, bras maintenus en adduction-rotation interne et en imposant une certaine résistance en fonction des possibilités motrices résiduelles. Le renforcement des pectoraux se fait surtout en position assise, bras en suspension, en abduction à 90°, et mouvement d'adduction à l'horizontale contre résistance.

L'ensemble de ces activités de renforcement musculaire est associé à la spirométrie incitative.

5. Spirométrie incitative

Du point de vue rééducatif, la préférence va à des appareils expirateurs plutôt qu'inspirateurs. Le frein inspirateur ne doit pas dépasser 15 à 20 cm d'eau. Les exercices expirateurs doivent être répétés plusieurs fois par jour et viser non seulement à une force expiratrice répétée mais également à un effort soutenu, travaillant ainsi autant l'endurance que la possibilité fonctionnelle.

6. Respiration assistée par pression positive

En dehors d'une assistance respiratoire rendue nécessaire par une insuffisance respiratoire majeure (tétraplégie haute, poliomyélite bulbaire), les indications de pression positive sont d'une part les sujets dont la ventilation alvéolaire est limite (par exemple, assistance respiratoire nocturne permettant une vie diurne satisfaisante), et d'autre

part une expansion pulmonaire forcée en vue d'entretenir la compliance pulmonaire, bien que cette technique n'ait pas prouvé son efficacité.

7. Rééducation de la coordination respiratoire

Des exercices faisant appel à la notion de rythme, de synergie musculaire et de facilitation neuromusculaire sont d'application dans le réapprentissage des troubles de coordination respiratoire.

B. Compliance thoracopulmonaire

Toutes les techniques de mobilisation manuelle du thorax sont valables. On associe des manœuvres passives à un mouvement progressif diaphragmaticoabdominal. Les mobilisations sont souples, lentes, régulières, et respectent l'axe physiologique des côtes. Elles s'intéressent à la paroi antérieure du thorax, en tentant de dissocier l'activité costale haute et l'activité costale basse. Dans la mesure du possible, une mobilisation par hémithorax est pratiquée. Par ailleurs, l'intégrité de l'amplitude de l'articulation scapulohumérale est essentielle car elle est intimement liée aux mouvements respiratoires. Dans la tétraplégie, par exemple, le chef supérieur du trapèze est souvent contracté et douloureux. Il importe de le décontracter par un massage relaxant. Les manœuvres de dégagement articulaire de l'épaule et de glisse permettent de passer à des mouvements plus amples, sans douleur. Le positionnement des bras en abduction-rotation externe ouvre le gril costal par étirement du grand pectoral. De telles postures sont conseillées à raison de 2 fois une demi-heure par jour dans les cas de parésie ou paralysie partielle proximale du membre supérieur. À l'inverse, le travail concentrique du chef claviculaire du grand pectoral en adduction et antépulsion aide à comprimer le thorax et donc facilite l'expiration (son renforcement est donc intéressant dans tous les cas d'insuffisance musculaire respiratoire). Ces différents exercices ne doivent pas être douloureux.

C. Désobstruction pulmonaire

1. Toux volontaire

La toilette bronchique régulière par expiration forcée volontaire avec réapprentissage d'une synchronisation des forces expiratoires résiduelles doit être réalisée dès le début de la réadaptation. Le renforcement du muscle pectoral comme un contrôle correct du diaphragme sont des éléments essentiels dans la rééducation d'une toux efficace.

2. Toux assistée par techniques manuelles

Dans le cas de déficits musculaires, des pressions manuelles thoracoabdominales exercées par le kinésithérapeute peuvent faciliter l'expectoration en agissant sur l'accélération des flux expiratoires. Les pressions manuelles ainsi pratiquées peuvent également augmenter la force de toux après utilisation de techniques respiratoires glossopharyngées ou de stockage d'air *(air stacking)*.

3. Toux assistée par moyens instrumentaux

Les percussions et vibrations manuelles ou mécaniques externes, généralement associées au drainage postural, sont des techniques qui ont été délaissées au cours de ces dernières années au profit d'autres aides extérieures instrumentales telles que l'IPV (ventilation à percussion interpulmonaire : Percussionnaire®) et l'insufflation-exsufflation mécanique (Cough-Assist®).

Un complément d'aspiration pharyngée s'avère parfois nécessaire lorsque la force d'expectoration reste faible ou qu'il existe également des troubles de la synchronisation pharyngée.

Conclusion

Lors d'affection du système nerveux, la rééducation respiratoire vise à maintenir ou à améliorer la fonction respiratoire. Elle lutte contre les déformations par des corrections posturales et maintient la souplesse de la cage thoracique.

Ce type de rééducation utilise différentes techniques pour agir sur le diaphragme ou sur les muscles respiratoires accessoires. Certains appareillages peuvent être utilisés, de préférence développant l'expiration. D'autres servent à l'assistance respiratoire, par pression positive, dans les cas d'insuffisance majeure.

Références

Bromley I, Brownlee S, Rose L. Respiratory therapy. *In :* Bromley I, ed. Tetraplegia and Paraplegia. 6th edition. Edinburgh : Elsevier Churchill Livingstone, 2006 : 53-72.

Contal O, Dethise G, Gaudin C, Portuesi V. Kinésithérapie du désencombrement des voies aériennes. *In :* Reychler G, Roesler J, Delguste P, eds. Kinésithérapie respiratoire. Paris : Elsevier-Masson, 2007 : 113-28.

Gouilly P, Cabellic M. Désencombrement bronchique de l'adulte et de l'adolescent. Rev Kinesither 2006 ; 56-57 : 30-4.

Toussaint M, Soudon P. Kinésithérapie respiratoire et pathologies neuromusculaires. *In :* Reychler G, Roesler J, Delguste P, eds. Kinésithérapie respiratoire. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2007 : 205-16.

Chapitre 24

Traitement nutritionnel lors de rééducation physique

Laurence Genton, Rolf Frischknecht, Claude Pichard

Les conséquences défavorables d'une nutrition qualitativement et/ou quantitativement insuffisante ont été décrites et discutées dans le chapitre 7 (« Bilan nutritionnel lors de rééducation physique »). Chez tous les sujets à risque de développer ou d'aggraver une malnutrition protéinocalorique (MPC) ou une surcharge pondérale, des mesures nutritionnelles préventives ou correctives sont indiquées. Leur instauration rapide optimise les chances de rééducation physique [24.1, 24.2]. En effet, la correction des déficits nutritionnels permet de diminuer la morbidité (infections, malfonctions diverses) et la mortalité [24.3, 24.4], favoriser le processus de guérison [24.5, 24.6], améliorer l'état général et la qualité de survie des personnes atteintes de maladie chronique [24.7], traiter le retard de croissance chez l'enfant et diminuer les coûts thérapeutiques [24.8, 24.9]. Un état général optimisé permet au patient de profiter au maximum des traitements de rééducation fonctionnelle et la réhabilitation se fera à moindre coût [24.10].

Le but de ce chapitre est de décrire les indications et les modalités de traitement nutritionnel. Il distingue les supports nutritionnels à buts préventifs ou curatifs, et rappelle les critères pour l'engagement immédiat ou différé du traitement. Il éclaire les perspectives différentes de la prise en charge nutritionnelle des pathologies neurologiques ou neuromusculaires d'évolution irréversible de celles à caractère réversible et favorable. La prise en charge de l'obésité par excès d'apports caloriques ne sera pas abordée ici car elle répond à une réduction des

ingesta et soulève avant tout une problématique de thérapeutique comportementale.

I. Prévention de la dénutrition

La détermination des facteurs étiologiques est la première étape de toute stratégie nutritionnelle à visée préventive, car elle permet de distinguer les pathologies pour lesquelles le support nutritionnel peut potentiellement entraîner un bénéfice (fig. 24.1). En effet, en cas d'atteinte sévère irréversible ou progressive du système neuromusculaire, la nutrition sera sans effet pour protéger la masse protéique corporelle, en particulier musculaire. En pratique clinique, cette détermination des facteurs étiologiques et du pronostic évolutif de la pathologie est assez souvent incertaine. Dans ces conditions, et jusqu'à ce que le pronostic soit précisé, il est conseillé d'engager systématiquement un support nutritionnel et des mesures adjuvantes à but anticatabolique [24.5] (tab. 24.1).

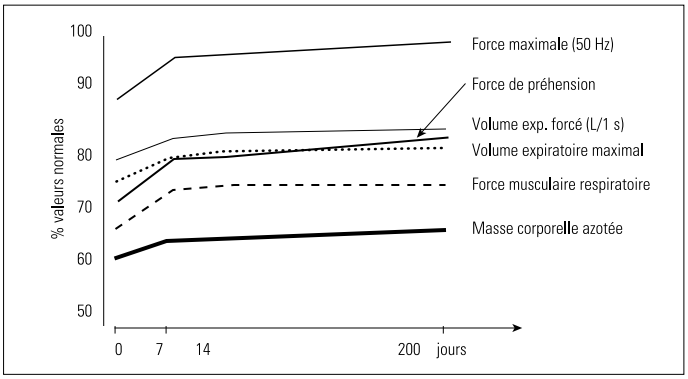


Figure 24.1 Évolution de plusieurs paramètres musculaires chez des patients sévèrement dénutris porteurs d'une maladie intestinale inflammatoire aiguë durant 200 jours de renutrition (adapté de Christie PM, Hill GL. Effect of intravenous nutrition on nutrition and function in acute attacks of inflammatory bowel disease. Gastroenterology 1990 ; 99 : 730-6).

Tableau 24.1 Causes de malnutrition protéinocalorique et mesures anticataboliques (traiter les étiologies qui peuvent l'être !).

Anorexie, baisse des ingesta • Prévenir l'isolement social, traiter la dépression nerveuse • Traiter l'odynodysphagie, adapter le régime alimentaire aux possibilités/désirs
Sous et non-utilisation musculaire • Engager les aides techniques (couverts adaptés à l'handicap, appareils d'assistance, etc.) • Favoriser le réapprentissage des gestes • Prescrire une antalgie • Aider et stimuler la mobilisation (programme de stimulation neuromusculaire active, passive, électrique)
Catabolisme infectieux • Prévenir les contaminations nosocomiales (cathéters veineux, sonde urinaire) • Traiter l'infection et/ou la fièvre
Déficits neuropsychologiques • Manque d'initiative : présence stimulante durant le repas • Desservir après avoir vérifié la quantité d'aliments ingérés • Héminégligence : vérification de l'accès aux aliments et du rassasiement en fin de repas • Apraxie : assistance combinant aide et rééducation des gestes, réapprentissage de l'usage des couverts

II. Traitement de la dénutrition

Durant les épisodes aigus, le support nutritionnel vise à limiter les conséquences néfastes de la maladie. Durant les phases chroniques ou lors de la phase de récupération, le but est de préserver ou de restaurer tant l'intégrité de la composition que les fonctions de l'organisme. L'instauration et la conduite du support nutritionnel optimal suivent une démarche méthodique impliquant une évaluation de l'état et des besoins nutritionnels, le choix du support optimal (fig. 24.2), puis une surveillance et une évaluation de l'efficacité.

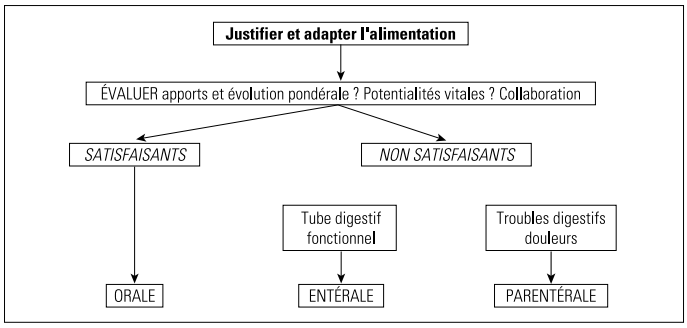


Figure 24.2 Choix et adaptation du mode de support nutritionnel (adapté de Pichard *et al*. *In :* Pichard C, ed. Nutrition clinique. Genève : Société suisse de nutrition clinique, 1996 : 5-44).

A. Alimentation orale

Nourrir un patient de façon optimale est une gageure thérapeutique car pour un patient sans appétit, manger est un défi quotidien qui mérite tous nos encouragements [24.11] ! Tous les efforts doivent être faits afin de maintenir ou rétablir l'alimentation orale chaque fois que cela est possible. Dès qu'une alimentation orale personnalisée ne permet plus au patient de se nourrir de façon suffisante, les suppléments nutritifs oraux (SNO) doivent être proposés [24.12, 24.13]. La prescription de SNO est un acte médical qui doit être suivi d'une évaluation « coût/efficacité » mettant en évidence les efforts fournis par le patient et les bénéfices thérapeutiques obtenus. Les SNO doivent être proposés comme des médicaments, dont le goût est particulier, et non comme des aliments. Le patient qui comprend les raisons et objectifs du traitement peut faire le lien entre ses besoins nutritionnels, ses apports alimentaires insuffisants et la prescription médicale de SNO.

B. Nutrition entérale

La nutrition entérale (NE) par sonde permet de couvrir l'ensemble des besoins nutritionnels lorsque l'alimentation orale est insuffisante ou inexistante (fig. 24.2). Elle est fondée sur l'administration à débit constant ou discontinu d'une solution nutritive adaptée aux capacités digestives

individuelles. L'administration se fait via une sonde nasale dont l'extrémité est placée dans l'estomac, le duodénum ou le jéjunum. La sonde peut également être introduite par voie transcutanée au niveau de l'abdomen sous contrôle endoscopique ou durant la phase opératoire (gastrostomie ou jéjunostomie). Pour une durée inférieure à 4 semaines et lorsqu'il n'y a pas d'obstruction empêchant la mise en place d'une sonde par voie digestive haute, une sonde nasogastrique ou nasoduodénale est utilisée. Si l'impossibilité de se nourrir par la bouche est due à une atteinte de la déglutition, il ne faut pas oublier que la présence d'une sonde nasogastrique est un frein à la rééducation de la déglutition. En effet, la présence permanente de ce corps étranger perturbe les réflexes de la sphère oropharyngée. Dans le doute, il est préférable de pratiquer une gastrostomie percutanée. La NE peut être utilisée pendant une durée illimitée. De coût modeste, elle ne génère que peu de complications. Ces qualités la désignent comme le support nutritionnel prioritaire en milieu hospitalier et à domicile. La plupart des contre-indications à la NE sont relatives. La présence de diarrhées n'est pas une contre-indication car elles sont le plus souvent liées à une administration trop rapide ou de volume excessif de solution nutritive, aux antibiotiques, à une hypoalbuminémie sévère ≤ 26 g/L [24.14-24.17], ou à une malabsorption/maldigestion sévère. Lorsque l'étiologie des diarrhées est peu claire, la prescription de médicaments antidiarrhéiques peut être dangereuse et doit être faite avec discernement. En revanche, dès que l'étiologie est précisée, les médicaments antidiarrhéiques sont utiles. L'insuffisance hépatique sévère ou l'insuffisance rénale anurique sont des exemples où l'utilisation de la NE doit être évaluée au cas par cas.

Le succès de la mise en route de la NE dépend essentiellement de l'augmentation progressive du débit d'administration de la solution nutritive. Plus l'état général est amoindri et/ou les pathologies du tube digestif sont sévères, plus le débit sera augmenté progressivement. Toute précipitation résulte en nausées, vomissements et diarrhées, qui finalement prolongent la durée nécessaire pour atteindre le débit optimal couvrant l'ensemble des besoins nutritifs. Certains médicaments sont incompatibles parce qu'ils augmentent la viscosité de la solution nutritive et/ou obstruent la sonde.

C. Nutrition intraveineuse

La nutrition intraveineuse (NI), ou nutrition parentérale, permet de couvrir tous les besoins en macro (protéines, glucides, lipides) et micronutriments (électrolytes, vitamines, éléments-trace) de l'organisme pour une durée indéterminée [24.15, 24.18-24.21]. La NI est indiquée chaque fois qu'un support nutritionnel est nécessaire et qu'il ne peut pas être réalisé complètement par voie orale et/ou digestive (fig. 24.2). La NI est contre-indiquée lorsque les risques liés à la cathétérisation veineuse excèdent les bénéfices attendus du support nutritionnel. La NI est aussi efficace que la NE, mais elle se distingue par des possibilités spécifiques, des complications et des coûts logistiques différents. La NI requiert l'insertion d'un cathéter intraveineux central et une pompe réglant le débit d'administration de la solution nutritive. La solution nutritive est contenue préférentiellement dans une poche souple unique de 2 à 3 litres, mais peut aussi être fractionnée dans des flacons séparés d'acides aminés, de glucose et de lipides, auxquels sont ajoutés les micronutriments. La NI cyclique est administrée à débit constant durant 8 à 12 heures par 24 heures, le plus souvent la nuit. La NI cyclique succède habituellement à une période de NI continue, qui a démontré la tolérance du malade à des apports nutritifs complets. Ensuite, le temps d'administration est progressivement réduit (de 24 heures à 8-12 heures par jour), alors que le volume perfusé reste constant. La perfusion nocturne de la NI offre au patient une indépendance complète durant la journée qui favorise grandement la rééducation. Si le support doit être prolongé, l'insertion sociale et professionnelle se trouve également facilitée. Enfin, la NI nécessite une procédure de rinçage et une anticoagulation du cathéter lorsqu'il n'est pas utilisé afin de maintenir la perméabilité de la voie veineuse.

III. Quand débuter un support nutritionnel

Les NE ou NI sont indiquées après un délai d'observation de 5 à 7 jours durant lesquels on constate l'impossibilité ou l'échec de l'alimentation

orale (fig. 24.2). En revanche, si les besoins nutritionnels sont et doivent rester très augmentés pendant une durée indéterminée (soins intensifs, état fébrile ≥ 38,5 °C, etc.), si la pathologie doit perturber ou différer la reprise de l'alimentation normale pendant une durée indéterminée, si la symptomatologie de la maladie est récurrente et connue pour entraîner une cachexie, alors la NE ou éventuellement la NI sont prescrites sans délai.

IV. Sevrage du support nutritionnel

La nutrition entérale par sonde ou la nutrition parentérale doivent être interrompues lorsque l'alimentation orale couvre l'ensemble des besoins nutritionnels (fig. 24.3). Parfois, le support nutritionnel est maintenu en complément d'apports oraux insuffisants alors que des progrès de réalimentation sont observés.

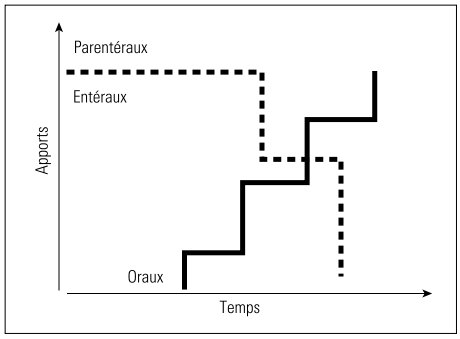


Figure 24.3 La prescription de la nutrition entérale par sonde ou parentérale doit être modifiée ou interrompue en fonction du niveau de couverture de l'ensemble des besoins nutritionnels.

V. Surveillance

La surveillance clinique est capitale et prend en compte le confort du malade, les signes vitaux (température, pouls, tension artérielle), l'évolution du poids, la présence de diarrhées, la recherche de signes de déshydratation, l'état métabolique, l'état des tubulures, cathéters, sondes transférant les solutions nutritives. Il est rare d'observer des troubles biologiques majeurs lors de nutrition orale et selon les cas une surveillance hebdomadaire ou mensuelle est suffisante. En revanche, lors de nutrition entérale ou parentérale, des perturbations hydroélectrolytiques peuvent survenir en quelques jours en cas de renutrition trop rapide [24.22]. Tout patient en situation métabolique, cardiaque ou rénale instable devrait bénéficier d'une surveillance métabolique fréquente (quotidienne ou trihebdomadaire). Lorsque la situation clinique est stable, la mesure de ces paramètres peut être espacée de 2 à 4 semaines. En l'absence d'insuffisance rénale sévère, la cétonurie et la glucosurie sont un bon indice de l'adéquation des apports protéinoénergétiques (tab. 24.2).

Tableau 24.2 Dosages plasmatiques requis pour la surveillance du support nutritionnel.

À l'instauration du support nutritionnel • Sodium, potassium, phosphore, magnésium, calcium • Urée, créatinine, albumine, protéines totales, triglycérides, glycémie • Tests hépatiques, hormone thyréostimulante (TSH) • Vitamine B12, folates et fer • Formule sanguine, vitesse de sédimentation ou protéine C réactive
Suivi du support nutritionnel • Patient en situation métabolique, cardiaque ou rénale instable, doser quotidiennement : potassium, sodium, osmolarité, protéines, urée, créatinine, glucose, hématocrite, recherche urinaire de protéines, de corps cétoniques et de sucre • Patient en situation stable : la mesure des paramètres ci-dessus peut être espacée de 2 à 4 semaines • En l'absence d'insuffisance rénale sévère, la cétonurie et la glucosurie sont un bon indice de l'adéquation des apports protéinoénergétiques

Conclusion

Les patients atteints de pathologies neurologiques ou neuromusculaires présentent souvent une malnutrition progressive qui augmente leur vulnérabilité et la comorbidité. Les patients présentant des troubles de la déglutition sont particulièrement à risque. L'amaigrissement et l'affaiblissement physique concomitant réduisent leur qualité de vie, ralentissent leur récupération et freinent la rééducation. L'évaluation de l'état nutritionnel initial, puis son évolution, doit être objective et répétée. Toute perte pondérale supérieure à 5 % du poids habituel ainsi que anorexie ou impossibilité de déglutir excédant 5 jours devraient conduire à une consultation diététique visant à optimiser les apports alimentaires ou à instaurer un support nutritionnel, tel que la nutrition entérale par sonde ou éventuellement la nutrition intraveineuse.

Références

[24.1] Genton L, Viatte V, Janssens JP, Héritier AC, Pichard C. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. Clin Nutr 2011 ; 30 : 553-9.

[24.2] Genton L, Karsegard VL, Chevalley T, Darmon P, Pichard C. 9-Year longitudinal changes of body composition in elderly women : impact of comorbidities and physical activity. Clin Nutr 2009 ; 4 (Suppl 2) : 113.

[24.3] Norman K, Pichard C, Lochs H, Pirlich M. Prognostic impact of malnutrition. Clin Nutr 2008 ; 27 : 5-15.

[24.4] Thibault R, Genton L, Pichard C. Body composition : why, when and for who ? Clin Nutr 2012 ; 31 : 435-47.

[24.5] Bermon S, Hébuterne X, Perroux JL, Marconnet P, Rampal P. Correction of protein-energy malnutrition in older adults : effects of a short-term aerobic training program. Clin Nutr 1997 ; 16 : 291-8.

[24.6] Burdet L, De Muralt B, Schutz Y, Pichard C, Fitting JW. Administration of growth hormone to underweight patients with chronic obstructive pulmonary disease : a prospective randomized controlled study. Am J Respir Crit Care Med 1997 ; 156 : 1800-6.

[24.7] Marin Caro MM, Laviano A, Pichard C. Impact of nutrition on quality of life during cancer. Curr Opin Clin Nutr Metab 2007 ; 10 : 480-7.

[24.8] Guest JF, Panca M, Baeyens JP, de Man F, Ljungqvist O, Pichard C *et al*. Health economic impact of managing patients following a community-based diagnosis of malnutrition in the UK. Clin Nutr 2011 ; 30 : 422-9.

[24.9] Genton L, Dupertuis YM, Muhlebach S, Pichard C. Ergonomic and economic aspects of total parenteral nutrition. Curr Opin Clin Nutr Metab 2006 ; 9 : 149-54.

[24.10] Darmon P, Lochs H, Pichard C. Economic impact and quality of life as endpoints of nutritional therapy. Curr Opin Clin Nutr Metab Care 2008 ; 11 : 452-8.

[24.11] Lochs H, Allison SP, Pichard C. Evidence supports nutritional support. Clin Nutr 2006 ; 25 : 177-9.

[24.12] Pison C, Pichard C, Costes F, Caron F, Chérion C, Court-Fortune I *et al*. Home care combining oral nutritional supplement, exercise and androgen substitution in malnourished patients with chronic respiratory failure : a prospective controlled randomized multicenter trial. *In :* E-Communication Session : Integrated care and long-term strategies. New York : European Respiratory Society, 2008.

[24.13] Darmon P, Karsegard LV, Nardo P, Dupertuis YM, Pichard C. Oral nutritional supplements and taste preferences : 545 days of clinical testing in malnourished in-patients. Clin Nutr 2008 ; 27 : 660-5.

[24.14] Arends J, Bodoky G, Bozzetti F, Fearon K, Muscaritoli M, Selga G *et al*. ESPEN Guidelines on enteral nutrition : non-surgical oncology. Clin Nutr 2006 ; 25 : 245-59.

[24.15] Braga M, Ljungqvist O, Soeters P, Fearon K, Weimann A, Bozzetti F. ESPEN Guidelines on parenteral nutrition : surgery. Clin Nutr 2009 ; 28 : 378-86.

[24.16] Kreymann KG, Berger MM, Deutz NEP, Hiesmayr MP, Jolliet P, Kazandjiev G *et al*. ESPEN Guidelines on enteral nutrition : intensive care. Clin Nutr 2006 ; 25 : 245-59.

[24.17] Lochs H, Dejong C, Hammarqvist F, Hebuterne X, Leon-Sanz M, Schütz T *et al*. ESPEN Guidelines on enteral nutrition : gastroenterology. Clin Nutr 2006 ; 25 : 260-74.

[24.18] Singer P, Berger MM, Van den Berghe G, Biolo G, Philip Calder P, Forbes A *et al*. ESPEN Guidelines on parenteral nutrition : intensive care. Clin Nutr 2009 ; 28 : 387-400.

[24.19] Bozzetti F, Arends J, Lundholm K, Micklewright A, Zurcher G, Muscaritoli M. ESPEN Guidelines on parenteral nutrition : non-surgical oncology. Clin Nutr 2009 ; 28 : 445-54.

[24.20] Van Gossum A, Cabre E, Hébuterne X, Jeppesen P, Krznaric Z, Messing B *et al*. ESPEN Guidelines on parenteral nutrition : gastroenterology. Clin Nutr 2009 ; 28 : 415-27.

[24.21] Sobotka L, Schneider SM, Berner YN, Cederholm T, Krznaric Z, Shenkin A *et al*. ESPEN Guidelines on parenteral nutrition : geriatrics. Clin Nutr 2009 ; 28 : 461-6.

[24.22] Skipper A. Refeeding syndrome or refeeding hypophosphatemia : a systematic review of cases. Nutr Clin Pract 2012 ; 27 : 34-40.

Chapitre 25

Appareillage

Alex Chantraine, Tony Giglio

L'orthèse fait partie de l'appareillage permettant de corriger et/ou maintenir l'attitude d'un membre ou de l'un de ses segments, tout en essayant de lui rendre une fonction. Elle doit avoir les qualités citées ci-dessus pour être efficace et acceptée par le malade. Sa prescription doit être précédée d'un bilan où l'on n'oubliera pas qu'il est des compensations utiles qu'un appareillage risque d'entraver, que certains muscles fonctionnels peuvent s'atrophier et devenir inutilisables s'ils sont immobilisés. Ce chapitre considère tout d'abord les matériaux utilisés, puis les divers types d'orthèses et leurs indications. Le clinicien doit donc concilier les buts de l'appareillage avec les aspirations et les possibilités fonctionnelles du patient, ainsi que les caractéristiques biomécaniques de l'orthèse. Tous les points de vue de la prescription de l'orthèse doivent être considérés par l'ensemble de l'équipe soignante en présence du patient [25.1].

I. Matériaux utilisés

Le développement des matériaux plastiques a permis une importante évolution de la technique d'appareillage et autorisé des progrès considérables. Ces matériaux ont amené un gain de poids important, une facilité d'entretien, une diminution des problèmes cutanés et une

amélioration de l'esthétique. Pour la plupart, ces matériaux plastiques sont thermomalléables, ce qui a amélioré la qualité de la confection sans pour cela la rendre plus aisée. Tous ces avantages retentissent sur la fonction et le psychisme du patient [25.2].

A. Plastiques thermomalléables

Ils ont tous des propriétés mécaniques excellentes, une bonne résistance et certaines qualités individuelles. Parmi ceux-ci, le polyéthylène a l'avantage d'être aisé à travailler et à modifier alors que le polypropylène, utilisé pour des orthèses monoblocs, de même que l'ABS *(Acrinilnitril Butadien Styrol)* sont d'élaboration plus compliquée.

B. Mousses

Elles servent à rembourrer les orthèses pour la prévention des lésions cutanées : les mousses de polyéthylène à pores représentent le matériau idéal. Les PUR *(polyurethen)* sont des mousses à deux composantes (dures ou souples) utilisées pour les compensations de raccourcissement des membres.

C. Résines à laminer

Certaines orthèses et prothèses sont réalisées en résines laminées acryliques sur tricots en polyamide, aramide et polyester. Une résine carboacryl est utilisée avec les tricots en carbone, alliant la solidité à la légèreté, tel le LPC *(Liquid Crysal Polymer)*.

D. Fibre de carbone préimprégnée

Il s'agit d'un renfort tressé servant de support à une résine époxyde se présentant dans un état de durcissement incomplet. Sa proportion de résine est régulière (30 % de résine pour 70 % de carbone). Plus difficile à utiliser que le carbone par lamination, cette fibre est deux fois plus légère

pour une même résistance que celui-ci et cinq fois plus légère que les aciers inoxydables utilisés en orthopédie.

E. Titane

Ce matériau représente une troisième voie entre l'appareillage traditionnel en acier-aluminium et les nouveaux appareils en matériaux composites. Par rapport aux aciers inoxydables, le titane est 40 % plus léger (poids spécifique de 4,5 g/cm^3), avec plus ou moins les mêmes performances, mais reste plus lourd que les matériaux composites (de 10 à 15 %). L'avantage du titane par rapport aux matériaux composites réside dans la possibilité de modifier pendant les essayages et tout au long de la vie de l'appareil le positionnement, sans porter préjudice à la structure et à la solidité de l'orthèse. Les articulations en titane associées aux matériaux composites résolvent un des problèmes majeurs des orthèses composites : le titane est compatible avec tous les composites, ce qui n'est pas le cas d'autres matériaux.

F. Copolymère

Il s'agit d'un matériau résultant d'une fusion entre le polyéthylène (PE) et le polypropylène (PP), à l'état de granulés. Cet amalgame permet le maintien de la souplesse, associé à la résistance du cisaillement du PE, avec restitution de l'énergie du PP, et la disparition des inconvénients tels que la rupture, la rigidification et le rétreint, c'est-à-dire le rétrécissement, après modification du PP.

G. Associations

Les orthèses monoblocs en thermoplastique ou à polymère ont révolutionné l'appareillage en remplaçant très avantageusement le cuir et le métal. Elles allient la rigidité à une certaine mobilité au niveau des articulations, recouvertes de mousse de polyéthylène pour le confort. Ce concept permet un gain de temps dans la réalisation, un gain de poids, et un plus grand confort.

II. Orthèses du membre supérieur

Les orthèses du membre supérieur sont décrites dans le chapitre sur l'ergothérapie *(voir chapitre 19)*.

III. Orthèses du membre inférieur

Ne seront considérées que les orthèses jambières et de pied. L'expérience nous montre que les grands appareillages cruropédieux, à part quelques exceptions, sont rapidement rangés au placard.

A. Orthèses jambières

Les orthèses jambières confectionnées à l'aide des nouveaux thermoplastiques sont montées sur des coques postérieures et réalisées avec une véritable articulation de la cheville, avec ressorts. Il existe une multitude d'articulations de la cheville (Oklahoma, Gillette, OTS Klenzak, etc.).

B. Orthèse du péroné

Réalisée en matériaux composites, la conception de cette orthèse lui permet de répondre à la fois aux besoins des mouvements de torsion axiale du pied (in/éversion astragalienne avec incidence d'ab/adduction) et à ceux de flexion-extension de la cheville tout en évitant le steppage.

Cette orthèse de fabrication industrielle ne permet que d'infimes modifications. Elle est très légère, pesant moins de 100 g, et prend peu de place dans la chaussure.

C. Orthèses du pied

1. Pied tombant

Les orthèses luttant contre un pied tombant ont comme principe un appui jambier postérieur le plus haut et un appui podal le plus distal possibles afin d'augmenter le bras de levier et d'éviter les hyperappuis.

Il existe une multitude d'orthèses, de l'attelle de type Heidelberg, conçue au XIXe siècle (lit plantaire aux trois-quarts en cuir, avec semelle en alliage léger, embrasse jambière postérieure en aluminium, ressort luttant contre la flexion plantaire et permettant la flexion dorsale du pied) (fig. 25.1), jusqu'à celles résultant de l'essor des thermoplastiques.

Figure 25.1 Orthèse, type Heidelberg, pour correction de pied tombant.

La première, en polyéthylène renforcé de type « Ortholène », prenait beaucoup de place dans les chaussures (fig. 25.2).

Figure 25.2 Attelle similaire, avec zones de force talonnière en polypropylène et montants ajourés.

Avec le polypropylène, les qualités mécaniques aux cisaillements permettent son utilisation pour les orthèses postérieures avec adjonction de zones de forces postérolatérales à évidement calcanéen (fig. 25.3).

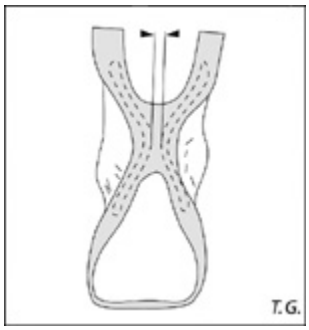


Figure 25.3 Orthèse postérieure.

L'utilisation du copolymère s'est généralisée, puis les orthèses thermodurcissables de type « prépec » ont vu le jour. Leur conception composite « carbone, aramide, verre » ne permet que de faibles modifications, ce qui altère leur qualité mécanique (fig. 25.4).

Figure 25.4 Orthèse péronée en carbone, Kevlar et fibre de verre.

2. Releveur Pneumaflex™

En cours de validation, cette orthèse semble promise à un bel avenir.

Le releveur de pied Pneumaflex™ est une orthèse assistée motrice munie d'une pompe-système sur rotule. Cette pompe-système Pneumaflex™ est capable d'engendrer spontanément de l'énergie pour créer des mouvements en 3 dimensions. Au niveau d'un pied tombant ou

spastique, elle diffuse cette énergie pour reproduire les mouvements anatomiques, en contrôler les effets afin d'augmenter les capacités d'équilibre du corps à la marche. Par ailleurs, l'esthétique de la chaussure est très réussie.

3. Orthèses RHA

Afin d'améliorer les qualités techniques et fonctionnelles de ces orthèses, dites RHA (releveur hémiplégique antérieur), les critères suivants doivent être respectés :

- l'orthèse doit être facile à introduire dans toute chaussure du commerce, sans nécessiter une pointure plus grande ;
- elle doit être de mise en place aisée par un patient hémiplégique avec sa seule main controlatérale ;
- elle doit stabiliser l'articulation sous-astragalienne lors de la phase d'attaque du pas et lors de sa propulsion, et conserver les fonctions de l'articulation tibiotarsienne ;
- elle doit être légère et d'un coût raisonnable.

L'atelier Giglio a conçu en 2005 une orthèse atypique, répondant à ces principes. Celle-ci ne possède plus d'appui postérieur rigide de la jambe, ce qui facilite sa mise en place par un patient hémiplégique. Elle est confectionnée sur mesure, réalisée pour sa partie rigide en polypropylène. De design antérieur, elle assure un dégagement complet du calcanéum, une décharge totale de la crête tibiale antérieure ainsi que de l'insertion du SPE (fig. 25.5).

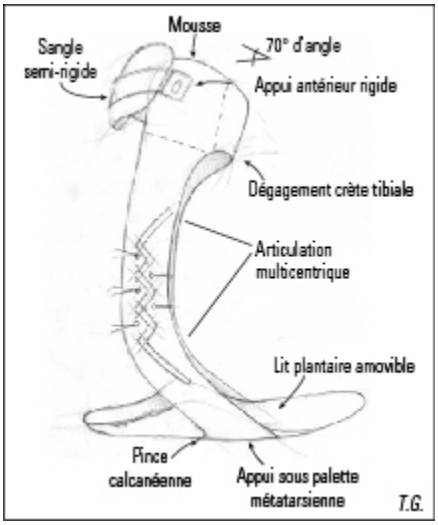


Figure 25.5 Orthèse atypique de Giglio RHA.

La cheville est stabilisée par appuis latéraux. Des mousses de confort peuvent aussi corriger le varus ou le valgus de la cheville. Le bras de levier, dans sa partie plantigrade, est assuré par un large appui sous la palette métatarsienne. Pour restituer la fonction de la tibiotarsienne lors de la marche, Giglio a imaginé une paire d'articulations latérales multiaxes en plastique. Ainsi, lors de la phase d'attaque du pas, le patient conserve un appui plantigrade total, lui assurant une bonne stabilité par légère flexion plantaire et, lors de la phase de déambulation, une flexion de plus grande amplitude dorsale permettant un meilleur effet de relevé de l'avant-pied. La partie postérieure, réalisée dans un matériau semi-rigide antiglisse, est plus haute que la partie antérieure afin d'augmenter le bras de levier. Les passants latéraux des fermetures postérieures sont orientés à 70° afin d'assurer une meilleure tenue de l'orthèse sur la jambe.

Le dégagement complet du creux poplité est assuré et la conception de la sangle permet dans certains types d'hémiplégies de lutter contre un léger *recurvatum*.

Cette orthèse tient compte de l'articulation sous-astragalienne. Un lit plantaire amovible assure un soutien de la colonne externe lors de la phase d'attaque du pas et stabilise la colonne interne lors de la phase d'appui et de propulsion (fig. 25.6).

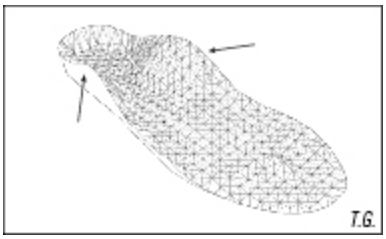


Figure 25.6 Lit plantaire amovible de cette orthèse RHA.

L'orthèse RHA est légère, pesant 125 g avec son garnissage, et tient compte de l'articulation tibiotarsienne ainsi que de la sous-astragalienne tout au long des phases de déroulement du pas. Un hémiplégique peut la placer facilement dans toutes les chaussures.

Ce type d'orthèse présente les caractéristiques décrites et requises pour obtenir la stabilité et le relevé optimal du pied lors du déroulement du pas [25.3, 25.4].

D. Chaussures

Pour le pied de l'hémiplégique, l'atelier Giglio a conçu une chaussure (chaussure Vario-Hemi™) avec fermetures postérieures latérales, interne et externe, à glissière, reliées par une sangle (fig. 25.7). Le cahier des charges est précis :

- cette chaussure doit être légère et se mettre avec la seule main controlatérale ;
- elle doit utiliser l'axe du genou comme base d'un rayon facilitant les opérations de mise en place de la chaussure ;
- elle doit contrôler la supination de l'avant-pied et éviter le varus de l'arrière-pied ;
- elle doit être stable à la charge afin d'empêcher, lors de la phase de déroulement du pas, toute déviation du pied.

Conçu avec la collaboration de l'école de design de Milan, un judicieux système de câble reliant la partie postérieure à la partie antérieure permet avec la main controlatérale de fermer l'ensemble.

En résumé, cette chaussure est conçue avec une seule ouverture postérieure, le patient utilisant son articulation du genou comme le centre d'un rayon dont l'extrémité est le pied. Un système de poulies démultipliées permet d'ouvrir et de fermer la chaussure en une seule opération. Le talon et le semellage d'un nouveau concept tiennent compte du déporté vers l'extérieur, augmentant la stabilité de la cheville lors de l'attaque du pas. Un évidement du semellage permet une meilleure stabilité lors de la charge et une barre de déroulement avec antidérapant assure la propulsion. La semelle distale est recouverte de téflon évitant au patient de trébucher.

Ces chaussures peuvent être utilisées avec ou sans orthèse ; elles sont aussi conseillées aux patients à mobilité réduite qui veulent bénéficier de souliers esthétiques et confortables (fig. 25.7).

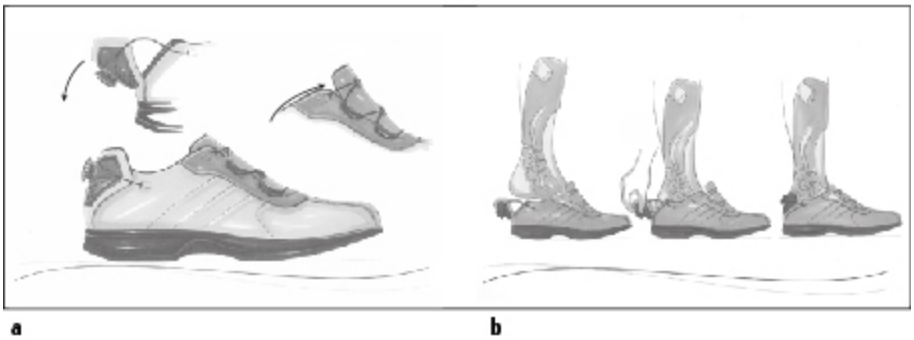


Figure 25.7 Chaussure Vario-hemi. **a.** Chaussure avec un système de poulie postérieure agissant sur les câbles reliant la partie antérieure à la postérieure, permettant la fermeture et l'ouverture de la chaussure par l'arrière. **b.** Chaussage du pied par l'ouverture postérieure de la chaussure.

E. Contrôle de l'appareillage

Lorsque l'artisan a jugé que son travail d'adaptation était terminé, le médecin contrôle l'orthèse sur le patient avant qu'elle ne soit complètement finie. Cette consultation se fait en présence de l'équipe de rééducation qui évalue l'appareil dans les différentes positions de fonction.

En charge, un examen d'ensemble permet d'apprécier l'équilibre du malade. De face et de dos, il faut vérifier la bonne distance entre les montants et les parties molles (le passage d'un doigt entre l'appareil et les parties molles reste un bon moyen de contrôle) ainsi que le degré de rotation du pied en rapport avec le reste de l'appareil. Il faut particulièrement contrôler les appuis des charnières des montants au niveau des articulations et leurs positions (cheville à 1 cm au-dessus de la malléole externe, au niveau du genou à 2 cm au-dessus du plateau tibial).

De profil, il faut contrôler si les montants verticaux se trouvent bien parallèles, et au centre du membre.

La marche permet de vérifier s'il y a des attitudes gênantes en rotation, abduction ou adduction, et de contrôler la facilité du passage au pas. Assis, il faut vérifier l'absence de compression ou de pincement.

Remerciements

Nous adressons nos vifs remerciements à Sébastien Barth, de l'atelier T. Giglio, pour son aide à la préparation de ce chapitre.

Références

[25.1] Davids JR, Davis RB. Indication for ortheses to improve gait in children with cerebral palsy. J Am Acad Orthop Surg 2007 ; 3 : 178-88.

[25.2] Calmels P, Abeillon G. Contentions et aides techniques. Paris : Medsi/McGraw Hill, 1988.

[25.3] Oostermael M, Telfer S, Torkolm S, Carbes S, Van Rhijn LW, Macduff R *et al*. Generation of subject-specific, dynamic, multisegment ankle and foot models to improve orthotic design : a feasibility study. BMC Musculoskelet Disord 2011 : 12 : 256.

[25.4] Fatone S, Gard SA, Malas BS. Effect of ankle-foot alignment and foot-plate length on the gait of adult with poststroke hemiplegia. Arch Phys Med Rehabil 2009 ; 5 : 810-8.

Chapitre 26

Fauteuil roulant

Michel Jaques, Alex Chantraine

« Le fauteuil roulant est un objet particulier car il est à la fois distinct du corps et très proche du corps » [26.1].

Considéré du point de vue assurantiel comme un moyen auxiliaire, le fauteuil roulant représente, pour les personnes atteintes dans leur santé, un moyen « qui leur permet d'exercer leurs droits humains fondamentaux (...). Il aide les personnes en situation de handicap à vivre une vie active et à part entière au sein de leurs communautés » [26.2].

Une prescription adéquate, un choix judicieux, une adaptation soigneuse, un apprentissage rigoureux, un suivi attentif, autant d'actes nécessitant des compétences étendues et une collaboration systématique de l'ensemble des acteurs concernés, et en premier lieu de l'usager.

I. Sens et fonctions du fauteuil roulant

Il est nécessaire de replacer l'usage du fauteuil roulant selon un axe temporel : en effet, l'usage peut être provisoire, c'est-à-dire une étape dans un processus temporaire, ou alors de longue durée, voire définitif.

Nous n'envisagerons que la situation où il s'agit de choisir librement le modèle requis selon les contraintes financières posées par les organismes payeurs.

A. Un détour par le sens

Tout objet utilisé est investi de sens par son usager, de manière consciente ou inconsciente. Le fauteuil roulant n'échappe pas à cette règle. Le fauteuil roulant est polysémique. Symbole du handicap, il évoque l'impotent, jeune ou âgé : il est à la fois l'objectivation de la *perte* et l'instrument qui permet d'échapper à l'isolement et à l'immobilité, c'est-à-dire l'objectivation du *gain* [26.3]. Chacun attribue un sens au fauteuil roulant, consciemment ou inconsciemment, tel un rappel constant d'incapacités ou un moyen de retrouver une autonomie, une dignité [26.2]. Le sens attribué participe à l'acceptabilité, ou non, du fauteuil roulant, à son « investissement », et doit être pris en considération, c'est-à-dire clarifié entre les acteurs tout au long du processus, de la prescription au choix, à l'adaptation et à l'apprentissage du fauteuil roulant.

B. Fonctions du fauteuil roulant

Un fauteuil roulant peut répondre à différentes *fonctions*, de natures distinctes et complémentaires. De manière non exhaustive, citons : la participation sociale, les activités de la vie quotidienne, professionnelles et de loisirs, ainsi que la communication et la vie relationnelle. De même, la mobilisation active, les déplacements, les soins, le confort participent de ces fonctions tout en restant tributaires de l'état physique et de l'état d'esprit du patient.

II. Position assise, positionnement

En fauteuil roulant, la personne est assise, le plus souvent sur une longue durée et avec des possibilités parfois limitées de se mobiliser. Or la morphologie humaine est peu adaptée à la position assise. Le positionnement en fauteuil roulant a été bien analysé et peut être défini comme un ensemble d'opérations visant à obtenir le confort, la protection

des structures neuromusculosquelettiques et le maintien voire l'amélioration des fonctions corporelles [26.3, 26.4]. Le positionnement a donc un effet thérapeutique, mais d'abord préventif, il doit tenir compte de l'usager et de ses aspirations. Il doit être régulièrement évalué en fonction de l'évolution de la situation de l'usager et de son environnement ainsi que de celle du fauteuil lui-même et des aides techniques au positionnement [26.5-26.8].

III. Principales caractéristiques techniques du fauteuil roulant et leur adaptation

Le fauteuil roulant, manuel ou électrique, connaît de constantes et rapides évolutions, tant sur le plan des matériaux, des modèles, des accessoires que sur celui de la conception même du fauteuil, de sa technologie et de son design. Par ailleurs, beaucoup d'éléments du fauteuil actuel offrent de nombreuses possibilités de réglages. Cette situation, tout en permettant d'optimaliser le fauteuil au plus près des besoins de l'usager, transforme son choix et son adaptation en une opération complexe.

Sont détaillés ci-après les différents éléments d'un fauteuil roulant manuel « standard ».

A. Matériaux

Acier, aluminium, fibres composites, la nature des matériaux influence fortement le poids total du fauteuil. Cet élément est important, car il constitue une part de sa maniabilité, par la personne elle-même ou par les tiers appelés à déplacer la personne ou à manutentionner le fauteuil roulant.

B. Châssis

Le châssis peut être pliable ou rigide : pliable, il facilite le rangement, mais est plus fragile et souvent plus lourd ; rigide, il offre un meilleur rendement à la propulsion ainsi qu'un poids plus léger, mais peut rendre le rangement du fauteuil plus compliqué.

C. Assise (système de soutien)

L'assise complète est constituée du siège, du dossier et, de façon périphérique, des repose-pieds ainsi que des accoudoirs, éventuellement des repose-jambes et d'un appui-tête.

Une assise correctement conçue (adaptée à la morphologie du sujet et à ces activités) procure une juste répartition des appuis et crée la stabilité nécessaire à la posture et à l'activité, autrement dit participe à la fonctionnalité du fauteuil roulant [26.5].

1. Siège

C'est l'élément qui garantit une posture assise confortable et fonctionnelle. Il est caractérisé par :

- ses dimensions (largeur et profondeur), qui doivent être adaptées à la morphologie de la personne ;
- sa hauteur, déterminée par la taille de la personne et, le cas échéant, l'usage recherché d'un membre inférieur pour le propulser. La hauteur de l'assise (nécessairement associée à la taille des roues motrices) assure la maniabilité du fauteuil roulant ;
- sa position en inclinaison : réglable sur la plupart des fauteuils actuels, elle doit être associée à un réglage de l'inclinaison du dossier. Ces possibilités de réglage permettent de rechercher l'assise optimale, une meilleure répartition du poids et une stabilisation du tronc lors d'insuffisance de contrôle actif. Mais elle limite la capacité de se mouvoir dans le fauteuil roulant et augmente les contraintes lors du transfert.

Il est le plus souvent constitué d'une toile (tissu ou similicuir) tendue entre les montants latéraux, avec réglage possible de sa tension. Cette disposition permet le pliage du fauteuil roulant, mais peut créer un « effet hamac » qui favorise l'adduction et la rotation interne des fémurs, avec pour conséquence une déstabilisation du bassin.

2. Dossier

Sa hauteur influe sur le confort et l'autonomie de la personne. Elle doit être adaptée lors d'un contrôle insuffisant du tronc ou à la mobilité requise pour les activités en fauteuil.

Un dossier haut augmente la possibilité d'appui du tronc, mais diminue alors sa mobilité et par là les capacités fonctionnelles de la personne.

Sa position en inclinaison postérieure favorise la stabilité pelvienne et augmente le confort ; elle implique alors un dossier haut, ce qui modifie la maniabilité du fauteuil et sa stabilité [26.5]. Le dossier est le plus souvent constitué d'une toile (tissu ou similicuir) tendue entre les montants latéraux dont la tension peut être modifiée. Il doit être équipé de poignées intégrées aux montants latéraux, à hauteur choisie pour un maniement efficace et sécuritaire. Associée aux poignées, une tige prolongeant horizontalement la partie inférieure du châssis facilite la bascule arrière du fauteuil pour le passage d'obstacles.

L'assise (siège et/ou dossier) peut être équipée d'adaptations, fixes ou amovibles, qui améliorent le confort et la stabilité (aides techniques à la posture, coussins...).

3. Repose-pieds

Les repose-pieds contribuent à la bonne répartition des pressions du bassin et des cuisses et au positionnement adéquat du bassin. Dans tous les cas, ils doivent être réglables en hauteur.

Fixes, ils contribuent à la rigidité du fauteuil et à l'amélioration du rendement à la propulsion, mais rendent dangereux les transferts qui exigent le passage par la position debout. Relevables ou amovibles, ils facilitent les transferts, l'assise et le relever assis-debout et vice-versa.

4. Accoudoirs

Les accoudoirs offrent un point d'appui utile au maintien d'une position assise érigée symétrique. Ils permettent également une décharge du rachis, statique par appui ou dynamique par soulèvement, soulageant l'appui fessier *(push-up)*.

Amovibles, ils facilitent le transfert latéral et l'utilisation d'une planche de transfert.

5. Repose-jambes

L'adjonction d'un repose-jambe est nécessaire lorsque la jambe doit être surélevée. Le positionnement en extension d'une ou des deux jambes modifie la statique du fauteuil roulant (risque de basculer en avant lorsque la personne se penche trop en avant).

6. Appuie-tête

Il est rendu nécessaire en cas d'instabilité du tronc et de la tête ainsi que lors du positionnement incliné du dossier.

D. Système de roulage

Le système de roulage est composé, dans la presque totalité des fauteuils actuels, d'un train de roues directionnelles (petites roues) à l'avant et d'un train de roues motrices (grandes roues) à l'arrière.

1. Roues directionnelles (train avant)

Les roues directionnelles pivotent librement sous l'influence de l'action exercée sur les roues motrices, mais également sous l'influence de l'environnement (irrégularités et nature du terrain, pente latérale).

Le diamètre influence la résistance au pivotement ainsi que la capacité d'absorber les différences de niveau et irrégularités du terrain. Des roues de très petit diamètre, en diminuant la surface de frottement, pivoteront plus aisément, mais seront très sensibles aux irrégularités du sol (seuil de porte, par exemple).

Le type de pneu influence également la résistance au pivotement ainsi que la capacité d'absorber les différences de niveau. Un pneu gonflable (et correctement gonflé) absorbe aisément les irrégularités du sol, améliore le confort, offrant alors une plus grande surface de contact (surface de frottement) ; il nécessite plus d'effort dans la conduite, en particulier lors du changement de direction (pivotement). Un bandage plein améliore la maniabilité du fauteuil, en particulier sur des sols mous, mais absorbe plus difficilement les irrégularités du terrain et diminue le confort du fauteuil. Une attention particulière sera accordée au positionnement de l'axe de

pivotement des roues directrices qui devra toujours être perpendiculaire au plan du sol.

2. Roues motrices (train arrière)

Le contrôle du fauteuil par la personne elle-même (avancer, reculer, tourner, manœuvrer, freiner, immobiliser) s'exerce sur les seules roues arrière.

Le diamètre doit être adapté à la morphologie de la personne, à ses capacités motrices (force et amplitude), en particulier des épaules, ainsi qu'au positionnement de l'assise [26.5].

Les pneus peuvent être gonflables ou à bandage plein. Ces derniers ont tendance à s'imposer du fait de l'amélioration de leur conception et des matériaux utilisés (allègement). Ils offrent l'avantage de ne pas avoir à être régulièrement contrôlés et de ne pas crever.

3. Angle de carrossage

Il est défini comme l'angulation du plan de la roue par rapport au plan vertical [26.2, 26.5]. Le choix d'un carrossage intérieur (écartement des roues plus important à leur base) contribue à la stabilité de la trajectoire, à l'accessibilité à la zone de propulsion et à la protection des mains lors de la phase de propulsion. Avec ou sans carrossage, le parallélisme des roues doit être respecté.

4. Mains courantes

Aux roues motrices est nécessairement associé le système de propulsion à proprement parler, soit les mains courantes (anneaux/cerceaux de propulsion). Leur diamètre détermine la force nécessaire pour mobiliser ou freiner le fauteuil. Une main courante de petit diamètre requiert plus de force, notamment au démarrage et aux changements de direction à faible vitesse, mais permet d'aller plus vite.

Le matériau dont est faite la main courante peut être lisse. Il limite alors l'échauffement de la peau lors d'un usage prolongé (ou lors du freinage), mais réduit l'adhérence. En revanche, un revêtement plus rugueux améliore l'adhérence mais augmente les risques de blessure.

Dans tous les cas, l'usage de gants permet de protéger la peau et d'améliorer l'adhérence.

Pour les patients dont la force des mains est faible, la main courante peut être munie d'ergots, qui offrent ainsi des appuis pour un usage global de la main, sans réelle préhension. Dans ce cas, le fauteuil ne peut pas être freiné par l'usager lui-même, si la vitesse est trop élevée. Une alternative est d'installer une main courante dont la surface a une forme ondulée.

On peut enfin jouer sur l'écartement de la main courante par rapport à la roue afin de faciliter la fermeture de la main sur le cerceau de propulsion.

E. Systèmes de sécurité

Les freins ne servent qu'à immobiliser le fauteuil roulant (indispensable lors de tout transfert), le ralentissement s'effectuant par action directe sur les mains courantes. Le système de freins consiste en patins, actionnés par des leviers situés en avant des roues motrices, qui s'appuient sur les jantes des roues motrices. Le dispositif antibascule, constitué d'un tube terminé par une roulette et fixé à l'arrière du châssis, permet d'éviter la chute arrière. Il doit être débrayable pour le passage d'obstacles.

F. Confort

Il est primordial pour un usage prolongé ou lors de certaines affections. Il dépend d'abord du type de pneus utilisés, mais peut être amélioré par des coussins d'assise et de dossier adéquats. Il existe aussi des systèmes amortisseurs mais qui alourdissent le fauteuil.

Certains fauteuils peuvent être verticalisés (par système mécanique ou pneumatique), actionnés par l'usager, permettant la position debout, dans différentes conditions.

Bien que ce chapitre ne traite pas du fauteuil roulant électrique, relevons l'existence d'aide électrique à la mobilisation (assistance motorisée), utilisable par l'usager lui-même ou par une tierce personne. Il existe différents systèmes qui peuvent être fixés sur le fauteuil ou indépendant du fauteuil. Ils offrent une alternative intéressante au fauteuil électrique.

IV. Choix et prescription du fauteuil roulant

L'utilisation de nouveaux matériaux, le vaste choix de modèles et d'options qui concernent les différents éléments constitutifs du fauteuil roulant permettent une adaptation très précise aux besoins de l'usager, avec des performances fonctionnelles toujours plus efficaces.

Les possibilités de réglages des différents éléments décrits ci-dessus (voir *supra*) optimalisent sa maniabilité, au point d'autoriser son usage à des personnes ayant un minimum de mobilité et de force, autrefois condamnées à recourir à un fauteuil électrique [26.5, 26.6]. Dans la mesure où chaque option ou réglage peut avoir des conséquences sur d'autres éléments du fauteuil, il importe que ces derniers soient déterminés et effectués par des personnes compétentes, et en premier lieu que sa prescription soit l'objet d'une attention particulière.

« Le choix d'un fauteuil roulant est un processus d'adaptation et d'arrangement entre la personne et le fauteuil » [26.9]. Sa prescription doit prendre en compte de nombreux paramètres, dont les plus importants sont les besoins du patient en rapport avec sa pathologie, son état actuel et ses possibilités physiques et mentales. Elle considérera également l'usage envisagé, l'environnement du domicile (accessibilité du bâtiment, de l'appartement, des pièces...), l'environnement professionnel et les loisirs. Le « bon choix » relèvera le plus souvent du compromis. Il faudra donc évaluer la perception de l'usager du fauteuil, définir les objectifs et ses projets et enfin déterminer le modèle en fonction de ce qui a été décrit ci-dessus.

V. Apprentissage du fauteuil roulant

Dès que le fauteuil est livré, l'équipe soignante et en particulier l'ergothérapeute et le médecin de rééducation contrôleront le modèle et vérifieront les adaptations et réglages, tels qu'ils ont été prescrits » [26.10,

26.11]. C'est le temps de l'apprentissage de l'utilisation du fauteuil dans les différentes situations que pourra rencontrer l'usager.

Cette phase doit être pensée et organisée de façon que le fauteuil remplisse les fonctions attendues, que la sécurité soit assurée et que l'usager en tire le profit maximal.

L'apprentissage de l'usage du fauteuil s'adressera à la personne ainsi qu'à son entourage. Il nécessite du temps (entraînement), en fonction des compétences de la personne, de ses ressources, de ses incapacités et déficits ainsi que de son attitude face à cet auxiliaire [26.4, 26.12].

S'il n'existe que peu de protocoles d'apprentissage validés, on peut toutefois citer le « Programme d'habiletés en fauteuil roulant », amplement utilisé au Canada [26.13].

Cet apprentissage doit être conçu de manière élargie : d'une première étape centrée sur la maîtrise du fauteuil en tant qu'objet (s'approprier le fauteuil et ses différents éléments), vers une étape dirigée sur la maîtrise de son usage dans l'environnement de l'usager et dans les occupations que celui-ci souhaite réinvestir (s'en approprier l'usage).

Conclusion

Le fauteuil roulant doit répondre à une prescription personnalisée, devenant effective après essai thérapeutique.
Le choix du fauteuil roulant dépend de nombreux facteurs, inhérents aussi bien à l'affection qu'aux caractéristiques habituelles du patient, à l'usage qu'il en a et à son environnement.
Le fauteuil roulant doit offrir sécurité, confort, maniabilité et esthétique.

Références

[26.1] Winance M. L'usage du fauteuil roulant : aspects sociaux. *In :* Actes des 21es entretiens de la Fondation Garches : le fauteuil roulant. Paris : Frison Roche, 2008 : 34-44.

[26.2] Guide pour les services de fauteuils roulants manuels dans les régions à faibles revenus. Genève : OMS, ISPO, USAID, 2008.

[26.3] Marcellini A, De Léséluc E, Le Roux N. Vivre en fauteuil roulant : aspects symboliques. *In :* Actes des 21es entretiens de la Fondation Garches : le fauteuil roulant. Paris : Frison Roche, 2008 : 123-33.

[26.4] Peron V. Les figures de recours au fauteuil roulant et leur inscription dans le parcours des individus. *In :* Trouvé E, Guillez P, Toupart S, Perretant I, Jamet L, Dandurand C *et al.*, eds. Recherche en ergothérapie : pour une dynamique des pratiques. Marseille : Solal, 2011 : 333-44.

[26.5] Engström B. L'assise ergonomique. Grenoble : Format Edition, 2009.

[26.6] Aissaoui R. Aspects fondamentaux. *In :* Gélis A, Nouvel F, Assaoui R, eds. Positionnement au fauteuil roulant. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2011 : 1-15.

[26.7] Dupitier E. Les cliniques de positionnement en France. *In :* Gélis A, Nouvel F, Assaoui R, eds. Positionnement au fauteuil roulant. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2011 : 22-6.

[26.8] Gélis A, Nouvel F, Rouays-Mabit H, Viollet E, Fattal C. Bilan clinique de la position assise en fauteuil roulant. *In :* Gélis A, Nouvel F, Assaoui R, eds. Positionnement au fauteuil roulant. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2011 : 27-33.

[26.9] Winance M. Mon fauteuil roulant, mes jambes. De l'objet au corps. *In :* Houdard S, Thiery O, eds. Humains non humains. Paris : La Découverte, 2001 : 57-64.

[26.10] Delcey M. La place de l'usager : recommandation de l'audition publique « Acquisition d'une aide technique : quels acteurs, quel processus ? ». *In :* Actes des 21es entretiens de la Fondation Garches : le fauteuil roulant. Paris : Frison Roche, 2008 : 88-96.

[26.11] Winance M. Du malaise au « faire corps » : le processus d'ajustement. Communications. Corps et techniques 2007 ; 81 : 31-45.

[26.12] Routhier F, Kirby RL, Smith C, Demers L. Le programme d'habiletés en fauteuil roulant : description et application. *In :* Actes des 21es entretiens de la Fondation Garches : le fauteuil roulant. Paris : Frison Roche, 2008 : 169-76.

[26.13] Winance M. Mobilité en fauteuil roulant : processus d'ajustement corporel et d'arrangements pratiques avec l'espace, physique et social. Politix 2010 ; 90 : 115-37.

Chapitre 27

Pharmacologie en rééducation neurologique

Gilberte Robain, Baptiste Claudon

I. Pharmacologie de la spasticité

Selon la définition établie par Lance en 1980, *« la spasticité est une désordre moteur caractérisé par une augmentation dépendante de la vitesse du réflexe tonique d'étirement, associé à des réflexes ostéotendineux augmentés, provenant d'une hyperexcitabilité du réflexe d'étirement et constituant une des composantes du syndrome du motoneurone supérieur »*.

Ces dernières années, d'importants travaux ont été réalisés afin d'étudier les mécanismes physiopathologiques de la spasticité. Ces avancées ont permis d'inscrire la spasticité dans un processus global, prenant en compte le déficit moteur et l'adaptation plastique cérébrale et spinale à ce déficit, ainsi que les modifications périphériques musculaires conséquentes de la sous-utilisation musculaire entraînée par le déficit moteur [27.1].

Ainsi, à la lumière de ces travaux, le traitement de la spasticité doit faire appel à une prise en charge globale, ciblée par des objectifs prioritairement de gain fonctionnel plutôt que purement analytiques.

Conformément à cette perspective, il n'y aura donc pas lieu de traiter de manière systématique toute spasticité. Le traitement ne se discutera que si le trouble tonique est préjudiciable sur le plan fonctionnel. On recherchera également l'existence de syncinésies, de spasmes en flexion ou extension, de douleurs associées.

Il faut, dans cette optique fonctionnelle, préserver la spasticité dite « utile », qui peut favoriser la verticalisation, les transferts ou la marche, dans le cas par exemple de l'hypertonie du quadriceps malgré un déficit moteur analytique, pour traiter l'hypertonie invalidante à l'origine de spasmes douloureux, de rétractions musculaires et déformations articulaires ou de problèmes d'hygiène (macération de la paume de la main, difficulté de réaliser la toilette intime dans le cadre d'une spasticité des adducteurs...) et de difficultés d'habillage et de mobilisation pour les personnes aidantes chez les personnes dépendantes.

C'est dans ce sens que la toxine botulique a pris une place de plus en plus importante ces dernières années dans le traitement focal de la spasticité.

A. Traitements généraux

Il existe trois classes médicamenteuses disponibles : les gabaergiques (baclofène, benzodiazépines), les agonistes alpha-2-adrénergiques centraux (tizanidine, clonidine) et les antispastiques d'action périphérique (dantrolène).

Les traitements médicamenteux par voie générale ont peu évolué ces dernières années. Aucune nouvelle molécule n'a montré de supériorité par rapport aux traitements en place depuis 20 ans.

1. Médicaments actifs sur le système gabaergique

a. Baclofène

Le baclofène est un analogue de l'acide gamma-aminobutyrique (GABA), un des principaux neurotransmetteurs inhibiteurs, qui agit en freinant la libération des neurotransmetteurs excitateurs. Son mode d'action n'est pas encore, à ce jour, complètement connu. C'est le médicament antispastique le plus utilisé.

La posologie initiale est de 5 mg 3 fois par jour à prendre avant les repas, puis augmentation progressive des doses pour améliorer la tolérance. La posologie habituelle est de 20 mg 3 fois par jour, soit 6 comprimés de 5 mg. Des doses jusqu'à 90 à 120 mg/j peuvent être utilisées notamment chez les paraplégiques spastiques.

Les effets secondaires sont : somnolence, troubles psychiques, abaissement du seuil épileptogène, toxicité rénale chez les patients insuffisant rénaux.

Le baclofène est contre-indiqué dans les situations suivantes : affections psychiatriques, syndromes dépressifs, épilepsie mal équilibrée, ulcère gastroduodénal actif.

Son utilisation est majoritaire dans le traitement de la spasticité d'origine spinale. Son efficacité a été démontrée également dans la spasticité d'origine cérébrale, avec des effets secondaires plus fréquents et une action moindre que dans la spasticité d'origine spinale. Il faut noter que l'amélioration analytique retrouvée dans les différentes études n'est pas accompagnée d'une amélioration de l'autonomie fonctionnelle [27.2].

b. Diazépam

Le diazépam est le plus anciennement utilisé des antispastiques et son efficacité a été démontrée contre placebo dans plusieurs essais. Les benzodiazépines potentialisent les effets du GABA par leur récepteur lié dans la plupart des synapses gabaergiques au récepteur principal GABA. Des essais comparant l'efficacité du diazépam au baclofène n'ont pas retrouvé de différence significative au niveau de l'efficacité et des effets secondaires, excepté une somnolence plus importante sous benzodiazépines.

La posologie initiale est de 6 à 60 mg/24 h en 2 prises *per os*, au vu d'une demi-vie élevée, avec une répartition des doses privilégiant une dose plus élevée le soir du fait de l'effet hypnotique des benzodiazépines, puis augmentation progressive des doses pour diminuer l'effet sédatif.

Ses effets secondaires sont les suivants : sédation, somnolence, faiblesse musculaire, sensation vertigineuse, troubles de la mémoire et de la concentration intellectuelle.

Actuellement, le diazépam est moins utilisé que le baclofène dans cette indication à cause d'une sédation plus fréquente.

2. Agonistes adrénergiques centraux

a. Tizanidine

La tizanidine renforce essentiellement l'inhibition présynaptique par action sur les récepteurs centraux alpha-2-adrénergiques. Il existe

probablement une action postsynaptique non formellement démontrée actuellement. Elle inhibe au niveau médullaire les réflexes mono et polysynaptiques, avec une priorité d'action sur ces derniers. La tizanidine entraîne également un effet antinociceptif dose-dépendant, un effet anticomitial et gastroprotecteur [27.2].

La posologie est de 12 à 24 mg/24 h, en 3 prises *per os*, atteinte progressivement en quelques jours. La dose initiale ne doit pas dépasser 6 mg en 3 prises.

Les effets secondaires les plus fréquents sont : bouche sèche, somnolence, et faiblesse musculaire subjective ressentie, de survenue moins fréquente que pour le baclofène et le diazépam. Ils affectent 3 à 10 % des malades. La tizanidine potentialise les traitements antihypertenseurs. Ses effets sédatifs sont potentialisés par l'alcool et les psychotropes. La dose d'administration doit être diminuée, en débutant à 2 mg/j, en cas d'insuffisance rénale. Il est également recommandé de surveiller le bilan hépatique tous les mois les 4 premiers mois de traitement.

La tizanidine n'a pas d'AMM en France. Sa prescription est possible en milieu hospitalier, en autorisation temporaire d'utilisation (ATU), en cas d'intolérance ou d'inefficacité des autres traitements antispastiques. Des études comparatives retrouvent une efficacité antispastique similaire de la tizanidine à celle du baclofène et du diazépam, mais avec un profil de tolérance supérieur [27.3].

b. Clonidine

Autre agoniste alpha-2-adrénergique, son efficacité dans le traitement de la spasticité chez des blessés médullaires a été testée à la dose de 0,2 mg/kg/j, associée à du baclofène, avec une diminution de la spasticité probante mise en évidence lors d'études cliniques [27.2]. Son utilisation est peu répandue.

3. Antispastique d'action périphérique : dantrolène sodique

Analogue anticalcique, le dantrolène sodique agit au niveau musculaire et inhibe la libération du calcium au niveau musculaire, induisant un découplage entre l'excitation et la contraction au niveau du muscle. Il ne modifie en rien la conduction nerveuse ou la transmission neuromusculaire.

La posologie initiale est de 25 mg/j *per os*. Elle sera augmentée progressivement jusqu'à 300 mg/j au maximum, en 2 ou 3 prises, chez l'adulte. La posologie doit être adaptée au cas par cas en fonction des résultats cliniques, chaque posologie étant maintenue plusieurs jours avant augmentation progressive.

Ses effets secondaires sont les suivants : risque hépatotoxique dose-dépendant (survenue de cas d'hépatites mortelles pour des posologies supérieures à 300 mg/j), somnolence, céphalées, troubles digestifs, asthénie, faiblesse musculaire.

Le dantrolène sodique est contre-indiqué en cas d'insuffisance hépatocellulaire. Il nécessite une surveillance des transaminases avant traitement puis tous les mois, avec arrêt du traitement si élévation des enzymes à 2 fois la normale.

Le dantrolène est plutôt préconisé chez le patient hémiplégique ou l'enfant polyhandicapé lorsque la force musculaire résiduelle est suffisante. Il peut également être indiqué en cas d'atteinte médullaire. Son efficacité antispastique est moins importante que celle du baclofène.

4. Autres traitements

a. Antiépileptiques

La plupart des traitements antiépileptiques ont des propriétés antispastiques. La gabapentine, analogue du GABA sans être ni agoniste ni antagoniste, a particulièrement été étudiée dans cette indication. Un effet antispastique a été retrouvé dans plusieurs études avec des doses allant de 1 200 à 2 400 mg/j [27.2].

b. Autres

Des molécules comme les morphiniques, le piracétam, la cyproheptadine ou la chlorpromazine ont été mentionnées pour leurs effets antispastiques, qui restent cependant modérés. Ces médicaments ne sont donc que peu utilisés dans cette indication.

Les dérivés cannabinoïdes ont une activité antispastique mais sans effet significativement prouvé, notamment au niveau de la vessie, et ne sont évidemment pas prescrits en France.

B. Traitement général par administration intrathécale : baclofène intrathécal

Le baclofène est le médicament antispastique de référence, commercialisé depuis 1974, et le plus utilisé. Ses propriétés pharmacologiques limitent ses capacités de traverser la barrière hématoencéphalique par voie systémique ; des doses élevées du principe actif sont donc nécessaires pour activer les récepteurs. C'est pourquoi des effets secondaires centraux indésirables sont provoqués par action sur tout le système nerveux central avant d'activer efficacement la cible médullaire.

L'intérêt de l'administration intrathécale directe est donc d'assurer une distribution médullaire sélective, limitant ainsi les effets indésirables systémiques. L'utilisation de baclofène intrathécal a été décrite pour la première fois en 1984 pour traiter les adultes spastiques atteints de lésions de la moelle épinière. Au cours de ces 10 dernières années, on note une augmentation de l'utilisation de cette thérapie, notamment chez les enfants spastiques porteurs d'infirmité motrice cérébrale [27.4]. L'instillation s'effectue au travers de systèmes implantables à débit programmable et/ou continu, qui assurent une libération chronique sécurisée du baclofène dans les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires [27.5].

Avant la mise en place du dispositif définitif, des injections tests sont réalisées soit par ponction lombaire, soit par l'intermédiaire d'un site communiquant avec les espaces sous-arachnoïdiens. La dose initiale est en général de 50 µg, puis les doses sont augmentées par paliers de 25 µg en fonction de la tolérance et de la réponse clinique. Ces injections permettent de vérifier l'efficacité analytique du baclofène (échelle Ashworth, échelle de spasmes), mais surtout sur la gêne fonctionnelle du patient. Ce test thérapeutique permet également de différencier des rétractions musculaires vraies d'une spasticité importante.

La dose quotidienne est réévaluée par des équipes spécialisées qui remplissent la pompe à baclofène sous-cutanée et qui modifient le débit en fonction de la réponse clinique fonctionnelle. Cette méthode est conservatrice : la pompe et le cathéter peuvent être retirés si besoin.

Peu d'effets secondaires ont été mis en évidence au cours de différentes études, cependant des troubles génitosexuels (trouble de l'érection et éjaculation rétrograde) ainsi que vésicaux (quelques cas de rétention

d'urine) ont été décrits. Il est impératif de prévenir les patients ainsi que les soignants avant utilisation.

Il ne faut pas méconnaître les éventuelles complications liées au geste neurochirurgical, avec le risque de méningite, et le risque de surdosage malgré les nouveaux systèmes implantables.

C. Traitements locaux

1. Toxine botulinique

La toxine botulinique est un puissant agent paralysant neuromusculaire produit par *Clostridium botulinium*, bactérie anaérobie. La neurotoxine de type A agit au niveau de la jonction neuromusculaire en inhibant le relargage de l'acétylcholine. L'injection de la toxine de type A dans les muscles sélectionnés produit une réaction de dénervation chimique dose-dépendante, conduisant à la diminution de l'activité musculaire. Les effets pharmacologiques de la neurotoxine de type A sont temporaires dans la mesure où la repousse de nouvelles jonctions neuromusculaires conduit à une réinnervation au sein des muscles traités. Ainsi, la fonction des nouvelles jonctions neuromusculaires peut être restaurée dans les muscles traités. La période d'efficacité clinique avec une relaxation efficace des muscles est de 12 à 16 semaines.

La toxine botulinique de type A est actuellement considérée comme le traitement pharmacologique de premier choix de la spasticité focale chez l'adulte [27.6].

Depuis 2004, dans la plupart des pays européens, la toxine botulique a reçu l'autorisation d'utilisation dans l'indication du traitement de la spasticité du membre supérieur chez les patients ayant présenté un accident vasculaire cérébral, et en complément de l'AMM pour le membre inférieur.

Les trois toxines disponibles actuellement qui ont l'AMM pour le traitement de la spasticité du membre supérieur suite à un AVC sont : Botox®, Dysport® et Xeomin®. Seules les deux premières ont l'AMM pour le membre inférieur.

La posologie maximale en une séance d'injection est de 360-400 unités Speywood pour Botox® et Xeomin®, et de 1 000 unités pour Dysport®.

La présence d'anticorps dirigés contre la toxine botulinique de type A pouvant diminuer l'efficacité du traitement conduit à respecter un intervalle de 3 mois entre deux séances d'injection.

Les effets indésirables décrits sont les suivants : effets liés à la diffusion de la toxine à distance du site d'injection (faiblesse musculaire excessive, dysphagie, pneumopathie d'inhalation), rares réactions allergiques générales (rash, érythème, prurit), douleurs/brûlures, hématomes au point d'injection.

Les injections de toxine botulinique A sont contre-indiquées en cas de myasthénie, traitement anticoagulant en cours (nécessité d'effectuer un relais AVK-héparine), coagulopathie, ainsi que, par faute de données, grossesse, allaitement.

Leur association est déconseillée avec les aminosides.

2. Blocage à l'alcool et au phénol

L'alcool et le phénol produisent une destruction nerveuse. Les injections intramusculaires d'alcool au point moteur à 45, 60 ou 100 % (1 à 2 mL) ont comme effet une réduction de la spasticité ainsi que des dystonies. Les injections périneurales ont une meilleure efficience, à condition d'avoir au préalable procédé à un repérage très soigneux.

Les injections de phénol à 2 ou 3 % (1 à 2 mL) ont une efficacité et un mode d'action voisins mais paraissent produire moins d'effets secondaires. La durée de l'efficacité clinique est variable, d'une dizaine de jours à plus d'un an, en moyenne de 3 à 6 mois.

Les effets secondaires rapportés des injections d'alcool et de phénol sont des douleurs au point d'injection, assez fréquentes, des dysesthésies ou des douleurs chroniques, plus rares. Cependant, quelques cas de causalgies ont quelque peu discrédité ces thérapeutiques.

Très peu utilisées actuellement, notamment depuis l'essor de la toxine botulinique, ces techniques restent employées dans certains centres sur différents sites en complément de la toxine botulinique, avec un coût de traitement très faible par rapport aux autres techniques.

II. Pharmacologie des mouvements anormaux

Le traitement médicamenteux des mouvements anormaux reste à ce jour prescrit en priorité par le neurologue. C'est son alliance avec le traitement de rééducation et la neurochirurgie fonctionnelle qui permet aujourd'hui une prise en charge plus efficace de ces troubles complexes. Dans cette prise en charge globale, le médecin MPR joue pleinement son rôle de coordination entre les différents intervenants.

A. Dystonies

La toxine botulique est aujourd'hui le traitement de premier plan de la plupart des dystonies focales.

Pour les dystonies secondaires étendues, les anticholinergiques sont le traitement de première ligne, d'autant plus que le patient est jeune et que la dystonie est d'installation récente.

Leurs effets secondaires sont fréquents et justifient une augmentation progressive de leur posologie : sécheresse buccale, constipation, troubles mnésiques, confusion, troubles de l'accommodation.

La posologie dans cette indication est de 30 à 60 mg/j, avec augmentation par paliers de 2 mg tous les 15 jours.

En deuxième intention, les agonistes gabaergiques (baclofène et benzodiazépines) peuvent être également utilisés dans les dystonies secondaires mais avec des effets indésirables de type sédatif plus marqués, limitant leur efficacité.

Afin de s'affranchir de ses effets secondaires centraux, une utilisation du baclofène par voie intrathécale est une bonne alternative lorsque les dystonies sont résistantes au traitement.

En troisième ligne de traitement, les agonistes dopaminergiques (clozapine ou tétrabénazine) peuvent être évoqués dans les dyskinésies très sévères, à faible posologie et sous une surveillance régulière, devant notamment les effets secondaires de la clozapine : risque hématologique et apparition possible de dyskinésies tardives. La tétrabénazine, avec son action présynaptique, n'entraîne pas de dyskinésies tardives. Ses effets secondaires consistent en un état dépressif et un syndrome extrapyramidal.

Depuis 2006, elle est disponible en ville et sa prescription est réservée aux neurologues dans l'indication « hémiballisme et mouvements anormaux de la maladie de Huntington » [27.7].

B. Tremblements

Les tremblements peuvent accompagner des affections neurologiques centrales ou périphériques variées.

Les anticholinergiques constituent un traitement de premier choix des tremblements secondaires ; en seconde intention, la primidone peut être utilisée, avec également une augmentation posologique progressive.

Les tremblements de la SEP constituent une indication particulière de l'utilisation de l'isoniazide, dont l'efficacité n'est pas à ce jour significativement démontrée mais qui a fait l'objet d'études avec certains résultats intéressants [27.8].

Les tremblements de repos extrapyramidaux relèvent des traitements antiparkinsoniens, avec par ordre d'efficacité le trihexyphénidyle, le piribédil ou la clozapine, dont la prescription appartient aux neurologues ; le tremblement essentiel répond aux bêtabloquants [27.7].

Le tremblement cérébelleux, ou tremblement d'attitude, n'a pas de traitement pharmacologique spécifique. Il s'améliore avec la régression du syndrome cérébelleux et relève plus d'une réadaptation gestuelle et corporelle en rééducation.

Enfin, actuellement, les nouveaux traitements antiépileptiques, comme le topiramate, sont à l'étude dans certains types de mouvements anormaux, dont les tremblements, mais également dans les myoclonies.

C. Myoclonies

Contractions brèves, involontaires, synchrones, d'un ou de plusieurs muscles sans déplacement des membres, les myoclonies relèvent de différentes causes neurologiques : anoxie cérébrale, accident vasculaire du tronc cérébral, différents types d'épilepsie, cause iatrogène.

Les traitements anticonvulsivants sont efficaces sur les myoclonies secondaires. Les traitements de choix des myoclonies d'origine corticale sont plutôt les benzodiazépines, avec le clonazépam, ou sinon les

anticonvulsivants, avec le valproate. Les myoclonies réticulaires réflexes, myoclonies du syndrome de Lance et Adams postanoxique, répondent au 5-hydroxytryptophane et au piracétam, qui peuvent être associés.

D. Dyskinésies

Les traitements de certains mouvements anormaux, dont les traitements des dystonies et de l'akinésie, provoquent des dyskinésies iatrogènes.

On pense en premier lieu aux dyskinésies des dopaminergiques. Le traitement antiparkinsonien devant être maintenu dans la plupart des cas, il faudra l'adapter en fonction du mécanisme des dyskinésies : réduction de posologie quotidienne ou fractionnement des prises, ou encore retrait d'un antiparkinsonien en cas de polythérapie, pour diminuer les dyskinésies choréiformes de milieu de dose, ou, au contraire, augmentation de la posologie ou ajout d'un antiparkinsonien en cas de dyskinésies de début et de fin de dose et de dystonies des périodes *off*.

Pour ces dyskinésies, l'amantadine possède une efficacité du fait de son action antagoniste glutamatergique, mais n'a pas montré à ce jour de preuves significatives de son efficacité et de sa sécurité. La clozapine a également un effet significatif sur les dyskinésies dopa-induites, retrouvé dans des études récentes, tout comme dans les dyskinésies tardives des neuroleptiques [27.7]. Celles-ci nécessitent dans un premier temps le retrait du médicament suspecté. La prescription de tétrabénazine avec progression posologique prudente peut également être proposée.

Tout comme dans les dystonies secondaires, les anticholinergiques sont le médicament de choix pour les mouvements anormaux précoces des neuroleptiques, si un traitement symptomatique est nécessaire, d'autant plus qu'il s'agit d'un sujet jeune.

Les dyskinésies paroxystiques de la SEP répondent soit aux anticonvulsivants, soit aux anticholinergiques ou à l'acétazolamide [27.9]. Dans certains cas de syndromes choréiques ou balliques invalidants dans le cadre de dyskinésies d'étiologies lésionnelles, vasculaires, infectieuses, auto-immunes, métaboliques, la prescription transitoire de neuroleptiques à titre symptomatique peut être indiquée [27.7].

Au-delà du traitement pharmacologique des mouvements anormaux, souvent initié par le neurologue, et de la neurochirurgie fonctionnelle en

plein essor ces dernières années, la prise en charge en médecine physique et réadaptation des mouvements anormaux secondaires est un complément indispensable dans un objectif de prise en charge globale.

III. Akinésie

Actuellement, la L-dopa reste considérée comme le traitement de référence de l'akinésie de la maladie de Parkinson, même si les agonistes dopaminergiques jouent un rôle thérapeutique progressivement croissant [27.10]. Les anticholinergiques, avec leur action antagoniste muscarinique, ou l'amantadine, par son action antagoniste glutaminergique, ont également un intérêt dans cette indication. Les inhibiteurs de la COMT prolongent la durée d'action de la L-dopa, allongeant ainsi la stimulation dopaminergique. Ces traitements n'ont actuellement qu'un effet symptomatique, ne permettant pas de ralentir la progression de la maladie. Des études sont en cours afin de valider le concept de « neuroprotection » de certains traitements, mais pour le moment il n'y a pas de résultats significatifs. C'est pourquoi une prise en charge rééducative précoce doit être associée dans un but d'entretien et avec des objectifs fonctionnels, visant à préserver au maximum la qualité de vie puis l'autonomie.

En rééducation, les mêmes principes thérapeutiques sont utilisés pour les autres types d'akinésie que l'akinésie parkinsonienne : le mutisme akinétique, l'akinésie des syndromes frontaux, après accident vasculaire cérébral ou après traumatisme crânien, ou encore l'akinésie des syndromes extrapyramidaux de causes diverses.

IV. Pharmacologie des douleurs

La pharmacologie de la douleur en rééducation neurologique repose dans un premier temps sur l'évaluation de la douleur, et si possible des différents composants de celle-ci.

Actuellement, les différents niveaux d'analyse de la douleur différencient :

- une composante nociceptive : stimulation des nocicepteurs périphériques (traumatismes, infections, agressions chimiques, ischémiques ou inflammatoires) ;
- une composante neurogène : altération totale ou partielle du SNP ou du SNC (neuropathies) ;
- une composante psychogène, surajoutée ou non.

Le caractère aigu ou chronique de la douleur semble de plus tout à fait important à préciser.

La prise en charge de la composante nociceptive repose sur les antalgiques avec leurs différent niveaux ; la prise en charge de la composante neurogène repose plus sur les antidépresseurs et les antiépileptiques, et la prise en charge de la composante psychogène sur les antidépresseurs, les anxiolytiques et les techniques psychocomportementales.

A. Traitements par voie générale

1. Prise en charge de la composante nociceptive

a. Antalgiques de palier 1

La grande majorité des antalgiques du palier 1 ont non seulement une action antalgique, mais également une action soit antipyrétique, soit anti-inflammatoire, soit antiagrégante plaquettaire. Ces traitements de première intention sont à la fois utilisés dans les douleurs aiguës et les douleurs chroniques. Leurs principales indications et contre-indications sont décrites au tableau 27.1.

Tableau 27.1 Principales indications et contre-indications des antalgiques de palier 1.

DCI	Posologie	Autres effets	Effets secondaires	Contre-indications

Paracétamol	3 à 4 g/24 h	AP	Atteinte hépatique si surdosage	Insuffisance hépatique sévère, allergie
Acide acétylsalicylique	1 à 4 g/24 h	AP, AA	Douleurs gastriques	Ulcère gastrique en évolution, maladie hémorragique
Néfopam	120 mg/24 h		Somnolence, vertige, nausée	Convulsion, rétention d'urine, glaucome à angle fermé
Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)	Selon médicament	AA, AI	Douleurs gastriques	Ulcère gastrique en évolution

AA : antiagrégant ; AI : anti-inflammatoire ; AP : antipyrétique.

Ces traitements sont le plus souvent utilisés à doses progressives, en augmentant la posologie en fonction du niveau de la douleur. En cas d'inefficacité, les molécules peuvent être associées. Il n'est pas habituel d'associer AINS et acide acétylsalicylique à une posologie > 500 mg du fait du risque hémorragique. En cas d'utilisation des anti-inflammatoires, une évaluation du risque d'ulcère gastrique doit être faite et un traitement préventif proposé en cas de risque gastrique.

Les AINS ne doivent pas être utilisés chez les patients ayant une anticoagulation efficace.

b. Antalgiques de palier 2

Il s'agit principalement de la codéine et du tramadol. Ces traitements peuvent être utilisés seuls ou en association avec du paracétamol ou de l'acide acétylsalicylique. Le tableau 27.2 résume les principales associations de ce niveau.

Tableau 27.2 Principales associations d'antalgiques de palier 2.

DCI	Posologie	Effets secondaires	Contre-indications
Codéine	80 mg/24 h	Somnolence	
Paracétamol codéiné	Cp : 500 mg paracétamol, 30 mg codéine 6 cp/24 h	Somnolence, dépendance	Insuffisance hépatique, asthme, insuffisance respiratoire

Tramadol	400 mg/24 h	Nausées, vertiges, céphalées	Traitement par IMAO, épilepsie non contrôlée, sevrage toxicomane
Paracétamol-tramadol	Cp : 325 mg paracétamol, 37,5 mg tramadol		

Il faut éviter les surdosages en paracétamol lors des associations. La tolérance de ces médicaments n'est pas toujours bonne, en particulier chez le sujet âgé.

c. Antalgiques de palier 3

Le palier 3 était peu indiqué dans les douleurs neurologiques du fait du risque de dépendance. Cette attitude est actuellement beaucoup moins stricte. Les morphiniques ne sont que rarement utilisés seuls mais le plus souvent en association avec d'autres traitements. Les agonistes et les agonistes antagonistes sont le plus souvent utilisés. La titration se fait comme pour les autres pathologies douloureuses en favorisant l'utilisation de médicaments à demi-vie longue et en y associant des interdoses. Le risque de dépendance n'est cependant pas nul. Les effets secondaires ne sont pas négligeables : constipation, somnolence, risque de détresse respiratoire...

2. Prise en charge de la composante neurogène

a. Antidépresseurs

C'est dans cette catégorie que l'on trouve beaucoup de travaux sur la prise en charge de la douleur. De nombreuses classes médicamenteuses sont représentées, au premier plan desquelles les tricycliques et les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine. Les mécanismes d'action des antidépresseurs sont multiples : renforcement des voies inhibitrices au niveau spinal et supraspinal, blocage des canaux sodium, action sur les récepteurs NMDA [27.11]...

- Tricycliques

Ce sont les plus anciens et les mieux connus. Les plus utilisés sont l'amitriptyline, la nortriptyline, la clomipramine et l'imipramine. Ils ont

une efficacité dans les douleurs postzostériennes, les polyneuropathies, les neuropathies diabétiques, la fibromyalgie, les lombalgies.

La voie d'administration est orale ou parentérale. Ils sont efficaces souvent à des doses inférieures à celles utilisées dans le traitement de la dépression. Pour l'amitriptyline, en particulier, les doses utilisées sont souvent très basses, de 15 à 45 mg/24 h, très inférieures aux 150 mg utilisés dans la dépression. Les effets secondaires et les contre-indications de cette classe médicamenteuse sont bien connus, en particulier les effets anticholinergiques. Une surveillance cardiaque et de la tension artérielle est nécessaire du fait du risque d'hypotension orthostatique.

- Inhibiteurs de la recapture de la sérotonine

Ce sont actuellement les plus utilisés. Leur tolérance est en effet meilleure que celle des tricycliques. Même si seulement quelques molécules sont commercialisées avec cette indication, la majorité a été testée avec des résultats : fluoxétine, venlafaxine, duloxétine, paroxétine, citalopram, sertraline. Actuellement, en France, seule la duloxétine à la dose de 60 à 120 mg/24 h a une autorisation d'utilisation pour les douleurs des neuropathies diabétiques. Les niveaux de preuve d'efficacité de chaque molécule dans chaque indication n'ont pas fait l'objet de publication. Ces molécules n'ont pas toutes le même profil pharmacologique. Il peut donc être proposé de changer de molécule en cas de non-efficacité d'une molécule dans la même classe.

Les contre-indications et les effets secondaires de ces médicaments sont multiples, en particulier chez le sujet âgé. Les posologies utilisées en vue d'obtenir une antalgie sont équivalentes à celles utilisées pour traiter la dépression.

- Autres antidépresseurs

Les autres classes d'antidépresseurs ont été testées avec un niveau de preuve d'efficacité faible ou nul.

b. Antiépileptiques

- Carbamazépine

La carbamazépine est le plus ancien des traitements de cette classe pharmacologique. La posologie maximale est de 1 600 mg/24 h. Les effets secondaires du traitement sont nombreux, en particulier hématologiques

(thrombopénie, leucopénie), nécessitant la surveillance de la numération de façon régulière. La somnolence et l'ataxie sont par ailleurs des phénomènes fréquents qui sont souvent liés à des doses importantes de médicament.

L'efficacité du traitement est bonne même si la tolérance n'est pas excellente.

- Gabapentine et prégabaline

Ces deux molécules sont davantage utilisées pour leurs effets antalgiques que pour leurs propriétés antiépileptiques. La gabapentine est administrée à dose progressive jusqu'à une dose maximale de 3 600 mg/24 h. La titration doit être progressive sur plusieurs semaines. Les effets secondaires sont fréquents mais la tolérance du médicament est globalement assez bonne. Les plus fréquents sont la somnolence et les vertiges. La prégabaline est utilisée à la dose de 150 à 600 mg/24 h. Les effets secondaires et la tolérance sont proches de ceux de la gabapentine. L'arrêt du traitement doit être progressif car des syndromes de sevrage ont été décrits.

- Lacosamide

Cette molécule a une efficacité modérée dans la prise en charge des douleurs neuropathiques. La posologie recommandée est de 400 mg/24 h. La principale contre-indication est cardiaque (BAV du 2e et du 3e degré). Des troubles du rythme cardiaque ont été décrits, nécessitant de rester prudent dans l'utilisation de cette molécule en cas de pathologie cardiaque ou chez le sujet âgé. Les sensations vertigineuses ne sont pas rares. Le niveau de preuve d'efficacité reste faible.

- Phénytoïne et valproate de sodium

Le niveau de preuve de l'efficacité de ces molécules est nul.

- Clonazépam

Une revue de la littérature a été réalisée sur cette molécule, dont l'utilisation dans les douleurs neuropathiques était fréquente. Les conclusions sont que le niveau de preuve de son efficacité est mauvais. Il est recommandé de ne plus utiliser cette molécule dans les douleurs neuropathiques et d'arrêter le traitement lorsque celui-ci était prescrit [27.12].

c. Autres traitements

Les extraits de cannabis utilisés par voie orale ont été proposés dans la prise en charge de la douleur et de la spasticité, en particulier chez les patients présentant une sclérose en plaques. Les posologies maximales proposées sont de 25 mg/24 heures de tétrahydrocannabinol. Les effets secondaires sont ceux, classiques, du cannabis : somnolence, désorientation et syndrome confusionnel. Une titration attentive et lente permet d'éviter la majorité de ces effets secondaires [27.13].

3. Traitements spécifiques : paraostéoarthropathies

Il n'y a que peu d'études avec un niveau de preuve suffisant pour conclure sur les traitements préventifs et curatifs des paraostéoarthopathies. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont probablement un rôle préventif, les biphosphonates auraient une action curative partielle [27.14].

B. Traitements par voie locale

1. Infiltration intra-articulaire et bloc moteur

Il s'agit principalement des douleurs articulaires, capsulaires, traitées par des infiltrations de corticoïdes seuls ou associés à du sérum physiologique. Dans certain cas, un bloc moteur par utilisation de bupivacaïne, associé aux corticoïdes, est proposé.

En cas d'infiltration intra-articulaire, il est recommandé que l'infiltration soit effectuée sous contrôle échographique, car cela améliore de façon franche le taux d'infiltration intra-articulaire. Le niveau de preuve pour lequel l'association d'un bloc moteur à l'infiltration est supérieure à l'infiltration isolée est faible. Le niveau de preuve de l'efficacité même des infiltrations reste faible, malgré une pratique courante depuis de nombreuses années [27.15, 27.16].

La toxine botulique par voie intra-articulaire a été proposée, y compris pour les douleurs d'épaule chez les patients hémiplégiques. Le nombre d'études est cependant insuffisant pour pouvoir proposer ce traitement en dehors de protocoles.

2. Traitements par voie transcutanée

Les anti-inflammatoires sont utilisés depuis de nombreuses années avec un risque systémique faible.

La lidocaïne en traitement local peut être utilisée dans les douleurs neuropathiques. Elle est utilisée pendant une durée maximale de 12 heures. Les effets secondaires en dehors de réactions locales sont rares.

La capsaïcine est également administrée comme traitement local des douleurs neuropathiques. Le protocole d'utilisation est strict : pas plus de 4 patchs utilisés en 1 fois, soit une dose maximale de 716 mg. L'application en zone saine dure, selon les indications, de 30 à 60 minutes, et ne doit pas être renouvelée avant 90 jours. Une anesthésie locale précède l'application. La tolérance locale n'est pas toujours bonne et l'augmentation de la douleur pendant l'application n'est pas rare. Le traitement doit être effectué sous supervision d'un médecin habitué et, en pratique, ce traitement est proposé dans une structure hospitalière [27.17].

Conclusion

Il existe une forte tendance à privilégier les traitements focaux de la spasticité dans un but de traitement fonctionnel. Dans l'accident vasculaire cérébral, l'utilisation de traitements de la spasticité par voie générale est moins conseillée car elle peut potentiellement limiter la récupération neurologique. Les arbres décisionnels sur la prise en charge de la douleur sont mieux définis, privilégiant les antidépresseurs et les antiépileptiques dans la prise en charge des douleurs neuropathiques. Il n'y a que peu de modifications dans la prise en charge des mouvements anormaux.

Références

[27.1] Marque P, Brassat D. Physiopathologie de la spasticité. Rev Neurol 2012 ; 168 : 36-44.

[27.2] Rode G, Maupas E, Luaute J, Courtois-Jacquin S, Boisson D. Traitements médicamenteux de la spasticité. Neurochirurgie 2003 ; 49 : 247-55.

[27.3] Taricco M, Adone R, Pagliacci C, Telaro E. Pharmacological interventions for spasticity following spinal cord injury. Cochrane Database Syst Rev 2000 ; 2 : CD001131.

[27.4] Hasnat MJ, Rice JE, O'Donnell ME. Intrathecal baclofen for treating spasticity in children with cerebral palsy (Protocol). Cochrane Database Syst Rev 2004 ; 1 : CD004552.

[27.5] Lazorthes Y, Sallerin B, Verdi J, Cassaux JC, Caraou F, Sol JC. Traitement de la spasticité par administration intrathécale chronique de baclofène. Neurochirurgie 1998 ; 44 : 201-8.

[27.6] Lyons BE, Moore P, Bhakta BB, Bamford JM, Cardwell C, Logan ID. Botulinum toxin for adult spasticity after stroke or nonprogressive brain lesion (Protocol). Cochrane Database Syst Rev 2007 ; 4 : CD002926.

[27.7] Viallet F, Verneuil L, Gayraud D, Bonnefoi B, Renie L. Mouvements anormaux secondaires (dystonies, myoclonies, tremblements, dyskinésies). Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Neurologie, 17-008-A-10, 2012.

[27.8] Vidailhet M, Jedynak CP, Pollak P, Agid Y. Pathology of symptomatic tremors. Mov Disord 1998 ; 13 (Suppl 3) : 49-54.

[27.9] Jankovic J, Beach J. Long-term effects of tetrabenazine in hyperkinetic movement disorders. Neurology 1997 ; 48 : 358-62.

[27.10] Conférence de consensus sur la maladie de Parkinson : textes des experts, textes du groupe bibliographique et recommandations du jury (texte court et texte long). Rev Neurol 2000 ; 156 (Suppl 2b) : 1-294.

[27.11] Dharmshaktu P, Tayal V, Kalra BS. Efficacy of antidepressants as analgesics : a review. J Clin Pharmacol 2012 ; 52 : 6-17.

[27.12] Attal N, Cruccu G, Baron R, Haanpää M, Hansson P, Jensen TS *et al.* European Federation of Neurological Societies. EFNS guidelines on the pharmacological treatment of neuropathic pain : 2010 revision. Eur J Neurol 2010 ; 17 : 1113-23.

[27.13] Zajicek JP, Hobart JC, Slade A, Barnes D, Mattison PG. MUSEC Research Group. Multiple sclerosis and extract of cannabis : results of the MUSEC trial. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012 ; 83 : 1125-32.

[27.14] Teasell RW, Mehta S, Aubut JL, Ashe MC, Sequeira K, Macaluso S. SCIRE Research Team. A systematic review of the therapeutic interventions for heterotopic ossification after spinal cord injury. Spinal Cord 2010 ; 48 : 512-21.

[27.15] Blanchard V, Barr S, Cerisola FL. The effectiveness of corticosteroid injections compared with physiotherapeutic interventions for adhesive capsulitis : a systematic review. Physiotherapy 2010 ; 96 : 95-107.

[27.16] Soh E, Li W, Ong KO, Chen W, Bautista D. Image-guided *versus* blind corticosteroid injections in adults with shoulder pain : a systematic review. BMC Musculoskelet Disord 2011 ; 25 : 137-44.

[27.17] Derry S, Lloyd R, Moore RA, McQuay HJ. Topical capsaicin for chronic neuropathic pain in adults. Cochrane Database Syst Rev 2009 ; 4 : CD007393.

Chapitre 28

Sexualité et maladies du système nerveux

Brigitte Perrouin-Verbe, Michel Barat

Nombreuses sont les affections du système nerveux central et périphérique susceptibles de s'accompagner de troubles de la sexualité. Cela est lié à la multiplicité des structures anatomiques et fonctionnelles intervenant dans le comportement sexuel et sa régulation, et dans la matérialisation de l'acte sexuel. Ainsi, les troubles sexuels observés en neurologie ne se résument pas aux dysfonctionnements des événements physiologiques clés de l'acte sexuel : troubles de l'érection et/ou de l'éjaculation chez l'homme, perturbations de la vasocongestion génitale et de la lubrification vaginale chez la femme, et/ou à l'anorgasmie dans les deux sexes ; certaines situations concernent plus spécifiquement la libido et sa régulation, dans le sens de l'activation, l'exacerbation ou l'inhibition.

Si l'importance que les individus accordent à une vie sexuelle épanouie a nettement augmenté au cours des dernières décennies, la place et le sens attribués à la sexualité restent très différents chez la femme et chez l'homme. Et même si ces différences s'atténuent, il persiste un clivage entre une sexualité féminine qui se réfère à l'affectivité et à la conjugalité, et une sexualité masculine, dont la diversité et la dimension physique apparaissent comme des caractéristiques intangibles. Enfin, il ne faut jamais négliger que dans le contexte d'adaptation au handicap neurologique, plus sans doute que dans d'autres types de handicap, le vécu sexuel s'intègre, au moins au début de l'affection, dans une problématique de baisse de l'estime de soi, d'anxiété, de travail de deuil psychologique, souvent de dépression. Sous-estimer cette dimension serait une grossière erreur car essayer de restaurer une sexualité défaillante ne peut être

dissocié de ce qu'est l'originalité de la personne qui vient confier au thérapeute des affects concernant ses principes intangibles d'intimité (accès au plaisir), de relation à l'autre (sa vie amoureuse), et de réalité (son rapport à l'environnement social).

I. Lésions de la moelle épinière et de la queue de cheval

L'impact d'une lésion médullaire ou radiculaire sur la fonction sexuelle est triple : le premier effet est lié à l'impact de la lésion (perte du contrôle volontaire et de la sensibilité), le deuxième est lié aux conséquences de cette lésion en termes de déficiences associées (troubles urinaires, anorectaux, spasticité...) et à leur impact sur le plan psychologique (perte de l'estime de soi), et le troisième est lié aux restrictions de participation, conséquence tertiaire de cette lésion.

Les données physiopathologiques sont aujourd'hui bien connues. Les premières données s'appuyant sur des études par questionnaire et l'observation clinique, puis des études physiologiques évaluant les différentes phases de la réponse sexuelle ont permis de mieux cerner la réponse sexuelle en fonction du niveau d'atteinte, de sa topographie et du caractère complet ou incomplet de la lésion [28.1]. L'altération de la réponse sexuelle chez ces patients médullo ou radiculolésés est un problème complexe qui retentit fortement sur la qualité de vie de ces patients : Anderson a montré que parmi les fonctions qui seraient prioritaires à récupérer dans le but d'améliorer leur qualité de vie, la récupération de la fonction sexuelle est classée en première position par les patients paraplégiques, et en deuxième position par les patients tétraplégiques, après la récupération motrice de leurs membres supérieurs [28.2].

Deux éléments sont importants chez ces patients : l'évaluation neurologique, et une information experte et éclairée sur leur dysfonction sexuelle et les potentiels d'amélioration. Cette évaluation doit se faire

selon les standards internationaux de la classification neurologique des lésions médullaires. Une attention toute particulière sera accordée à la détermination du niveau de la lésion, son étendue, à son caractère complet ou incomplet (examen de la sphère sacrée), à l'existence d'une préservation sensitive dans les métamères thoracolombaux (T10-L2) et dans les métamères sacrés (S2 à S5), à l'existence d'une réflectivité sacrée. Un deuxième niveau d'évaluation, centré sur la fonction sexuelle, est l'utilisation de l'observation standardisée internationale ou *International Dataset* de la fonction sexuelle et reproductive. Cette *Dataset*, après une première question portant sur la motivation du patient, permet d'objectiver l'existence de problèmes spécifiques liés à la lésion médullaire (capacité d'excitation réflexe, orgasme) [28.3].

A. L'homme spinalisé

1. Données physio-pathologiques

Trois centres spinaux sont impliqués dans la réponse sexuelle :

- le centre thoracolombal (T10-L2), qui véhicule, via les nerfs hypogastriques et le plexus pelvien, les fibres sympathiques jusqu'aux nerfs caverneux ;
- le centre parasympathique sacré, qui véhicule, via les nerfs pelviens et le plexus pelvien, les fibres parasympathiques jusqu'au nerf caverneux ;
- le centre somatique sacré, qui véhicule, via les nerfs pudendaux, les fibres somatiques innervant la musculature striée périnéale.

Le plexus pelvien constitue un carrefour intégratif avec une étroite interconnexion entre fibres parasympathiques et sympathiques, permettant une synergie de fonctionnement entre les deux systèmes. Le nerf caverneux constitue la « voie finale commune » végétative et est constitué de fibres cholinergiques, adrénergiques, et de fibres non adrénergiques et non cholinergiques (fibres NANC). La voie afférente est constituée de la voie pudendale [28.4].

a. Érection

Véhiculée par les voies parasympathiques, elle est caractérisée par une importante activité parasympathique et une faible activité sympathique, conduisant ainsi, via la libération de NO *(Nitric Oxyde)* et de VIP

(Vasoactive Intestinal Peptide) par les fibres NANC, à la vasodilatation et l'afflux de sang artériel dans les corps caverneux. Cette phase parasympathique est responsable de la première phase sécrétoire de l'émission. L'érection dépend donc du centre parasympathique sacré, mais la stimulation des voies hypogastriques peut entraîner une érection, et la destruction des centres sacrés abolit la composante réflexe de l'érection et non la composante psychogène. Le centre sympathique thoracolombal est donc responsable de la composante psychogène de l'érection.

b. Éjaculation

L'éjaculation est un phénomène complexe qui comprend une phase d'émission et une phase d'expulsion. La phase d'émission est constituée de deux étapes : une première étape sécrétoire, sous contrôle cholinergique (épididymes, vésicules séminales, prostate), et une deuxième étape d'émission proprement dite (contraction des déférents, des vésicules séminales, des fibres musculaires prostatiques et fermeture du col vésical), phase sous contrôle adrénergique. La phase d'expulsion proprement dite intervient quand des pressions élevées sont obtenues dans l'urètre prostatique, et implique une activité adrénergique et somatique importante (contractions rythmiques des fibres lisses de l'urètre distal et des muscles striés périnéaux). Le centre sympathique thoracolombal exerce un rôle prépondérant dans la genèse de l'émission et récemment un générateur spinal de l'éjaculation a été mis en évidence chez le rat.

c. Niveau de la lésion et type de dysfonctionnement

Schématiquement, nous retiendrons 4 situations selon le niveau de la lésion :

- les patients présentant une lésion au-dessus de T10, c'est-à-dire au-dessus du centre thoracolombal et des centres sacrés, peuvent avoir des érections réflexes (si l'arc réflexe sous-lésionnel est préservé) ainsi que des éjaculations réflexes, en revanche la composante psychogène de l'érection et de l'éjaculation est abolie ;
- lors de lésion du centre sympathique thoracolombal, avec arc réflexe sacré préservé, l'érection réflexe est préservée, l'éjaculation réflexe est abolie (seule la phase sécrétoire parasympathique peut être préservée), ainsi que l'érection et l'éjaculation psychogènes ;

- lors de lésion située entre les deux centres, l'intégrité des voies sympathiques préserve les possibilités d'érection et d'éjaculation psychogènes, la préservation de l'arc réflexe sacré permet les érections réflexes, en revanche il n'existe pas d'éjaculation réflexe ;
- enfin, lors de lésion du 2e neurone (cône terminal, queue de cheval), seules les érections et éjaculations psychogènes seront préservées. L'éjaculation ne sera qu'une émission qualifiée le plus souvent de baveuse, et l'érection souvent se résume à une intumescence.

2. De la physiopathologie à la réalité

a. Érection

De 54 à 95 % des patients blessés médullaires présenteraient une érection, qui permettrait un rapport efficace dans 5 à 75 % des cas. Plus récemment, Anderson montre que 13 % seulement des patients ont des érections qui durent, et que la qualité de l'érection est étroitement liée à l'existence d'une spasticité et/ou de sensation génitale (lésion suprasacrée et incomplète) [28.5].

Les stratégies visant à améliorer l'érection comprennent des moyens physiques (anneau constricteur à la base de la verge, vacuum) et des moyens médicamenteux. L'anneau constricteur évitant la fuite veineuse peut permettre de maintenir une érection mais ne peut être laissé en place plus de 30 min. En cas de non-efficacité, la deuxième ligne de traitement est l'utilisation des inhibiteurs des phosphodiestérases-5 (IPDE-5) qui, par la réduction de l'inactivation de la GMP cyclique, potentialisent la relaxation des muscles lisses intracaverneux. Depuis les premières études portant sur le sildénafil, de nombreuses études de la littérature de niveau de preuve 1 ont montré l'efficacité des IPDE-5 chez les blessés médullaires. Globalement, les IPDE-5 améliorent l'érection dans 80 % des cas ainsi que la pénétration. La comparaison des 3 molécules (sildénafil, tadalafil, vardénafil) [28.6] montre globalement une même efficacité, la différence reposant sur la demi-vie de ces molécules. Les IPDE-5 améliorent en outre la capacité éjaculatoire et la sensation orgasmique [28.7]. Leur efficacité est corrélée au type de lésion : les patients présentant une lésion suprasacrée sont de meilleurs répondeurs que ceux présentant une lésion du 2e neurone. Les effets secondaires sont mineurs, intervenant dans environ 15 % des cas (flush facial ou maux de tête).

Le vacuum, ou système de pompe à vide, permet une érection efficace dans 90 % des cas, mais la limite principale réside dans la durée de l'érection. Globalement à 6 mois, seuls 30 % des patients sont satisfaits, et le taux d'acceptation et de satisfaction de la technique diminue avec le temps.

Le taux de succès des injections intracaverneuses de prostaglandine E1 (PGE1) est de 95 %. Le risque de priapisme est estimé à 1,3 % et peut être traité par administration orale de midodrine ou, en cas d'inefficacité, par ponction des corps caverneux [28.8]. L'ajustement thérapeutique doit être progressif en raison du risque d'hypersensibilité des tissus dénervés.

Enfin, du fait d'un taux de complications important chez les patients blessés médullaires, les prothèses péniennes ne sont plus recommandées dans cette seule indication ; la seule indication persistante est la tenue d'un étui pénien chez les patients présentant une rétraction de la verge.

Les recommandations concernant le traitement des troubles érectiles chez le patient blessé médullaire sont les suivantes : en cas d'érection satisfaisante mais de mauvaise tenue, l'anneau constricteur peut être essayé ; les patients présentant une lésion suprasacrée relèvent de la prescription d'IPDE-5 oraux de première intention, et ceux présentant une lésion du 2e neurone relèvent de la prescription d'injection intracaverneuse de PGE1.

b. Éjaculation

La capacité d'éjaculation lors de masturbation ou autre stimulation sexuelle est faible chez les patients blessés médullaires. Dans une revue de la littérature incluant 2 257 patients, la capacité d'éjaculer des patients blessés médullaires était évaluée de 0 à 55 % (médiane : 15 %). Plus récemment, Brackett *et al*. [28.9] l'évaluaient à 9 % sur une série de 500 patients.

L'obtention d'un éjaculat pose deux types de problèmes : celui éventuel de l'orgasme associé, et surtout celui de la procréation. Le taux d'obtention d'un éjaculat soit par stimulation vibratoire pénienne (SVP), soit par électroéjaculation endorectale (EEJ) est de 97 % [28.9]. La SVP permet l'obtention d'un éjaculat chez 86 % des patients ayant une lésion supérieure ou égale à T10 avec arc réflexe sacré. L'EEJ est efficace dans 94 % des cas. L'algorithme proposé pour l'obtention d'un éjaculat est le suivant : la SVP est tentée de première intention ; en cas d'échec, la SVP

doit être pratiquée selon la technique du « sandwich » sauf si le patient a une lésion inférieure ou égale à T11 et/ou ne présente aucune réponse somatique réflexe en dessous du niveau de la lésion. Ces deux dernières situations relèvent de la pratique de l'EEJ [28.9]. Lors de situation clinique favorable à la SVP (lésion > T10 et arc réflexe sacré), la prise d'IPDE-5 juste avant la stimulation ou de midodrine peut aider à l'obtention d'un éjaculat. Le suivi de cet algorithme bien conduit permet l'obtention d'un éjaculat dans 97 % des cas, laissant peu de place aux techniques chirurgicales de recueil de sperme, techniques invasives et coûteuses, à l'origine d'un moindre volume d'éjaculat et imposant le recours aux techniques de procréation médicale assistée (fécondation *in vitro*, injection intracytoplasmique). Le volume d'éjaculat obtenu par SVP et EEJ peut permettre la pratique d'insémination intravaginale ou intra-utérine [28.9].

c. Caractéristiques du sperme chez le patient blessé médullaire et pourcentage de succès en termes de grossesse

Le sperme du patient médullolésé présente un compte normal de spermatozoïdes, mais une diminution du nombre de formes mobiles et un plus grand pourcentage de formes anormales [28.9]. Cette altération interviendrait dès la deuxième semaine postlésionnelle. Les facteurs influençant la qualité du sperme sont nombreux : rôle délétère des infections urinaires et génitales, mode mictionnel (cathétérisme intermittent plus favorable que sonde à demeure ou mictions réflexes), l'augmentation de la température intrascrotale, des modifications du profil hormonal, l'existence d'anticorps antispermatozoïdes, la stagnation de sperme liée à l'absence d'éjaculation [28.7]. De nombreuses controverses existent à ce jour sur l'intérêt de prélèvement précoce, et sur le rôle des éjaculations répétées. Le nombre total de formes mobiles est supérieur à 5 millions (limite inférieure requise pour la pratique d'insémination) dans 85 % des éjaculats antérogrades obtenus par SVP. La combinaison SVP et insémination intravaginale à domicile chez des patients ayant un sperme mobile permet d'obtenir un taux de succès de grossesse de 43 %. Le taux de succès toutes techniques confondues se situe autour de 51 %.

d. Et l'orgasme ?

La question de l'orgasme chez l'homme spinalisé et sa corrélation à une capacité d'éjaculation antérograde reste une question difficile. Globalement, 64 % des patients rapportent la survenue d'orgasmes à l'interrogatoire, et 50 % déclenchent un orgasme en situation de laboratoire [28.1]. Les facteurs prédictifs de survenue d'un orgasme sont l'existence d'une lésion du 1er neurone, le délai post-traumatique, le caractère incomplet de la lésion, l'existence de sensations génitales et enfin celle d'une éjaculation antérograde [28.5], mais il n'existe pas de corrélation entre orgasme et éjaculation, certains patients décrivant un orgasme sans éjaculation. Certains patients lors de SVP découvrent l'existence de sensations liées à l'éjaculation. Enseigner au patient son potentiel post-traumatique, lui apprendre à reconnaître les signes liés à l'éjaculation, entraîner le générateur spinal de l'éjaculation est un des enjeux de la prise en charge rééducative [28.10].

B. La femme spinalisée

L'impact de la lésion médullaire sur la fonction sexuelle féminine a été peu étudié jusqu'à la fin des années 1980, le rôle de la femme étant considéré comme passif durant l'acte sexuel et la fonction de procréation considérée comme préservée. Deux types d'études sont retrouvés dans la littérature : des études par interviews et questionnaires et des études physiologiques fondées sur des explorations analysant essentiellement deux phases de la réponse sexuelle, la phase d'excitation et l'orgasme. Plus récemment, des études en imagerie fonctionnelle évoquent d'autres voies afférentes que celles empruntant la moelle spinale dans la genèse de l'orgasme.

1. Données physiologiques et physiopathologiques

La réponse sexuelle de la femme est une succession d'événements incluant, durant la phase d'excitation, des phénomènes vasocongestifs et musculaires dans le tractus génital et le plancher pelvien, à l'origine de l'engorgement sanguin du vagin (lubrification vaginale), de l'érection clitoridienne et d'une expansion vaginale ; le point culminant étant, durant la phase d'orgasme, une série de contractions cloniques des muscles lisses et striés. Les mêmes centres spinaux et voies sont impliqués dans la

réponse sexuelle féminine. Les voies végétatives sont constituées du nerf hypogastrique et du nerf pelvien. Le nerf hypogastrique issu du centre sympathique thoracolombal (T10-L2) véhicule les efférences sympathiques (contractions rythmiques de l'utérus, des trompes de Fallope, des glandes para-urétrales et de la musculature pelvienne) et les afférences essentiellement d'origine utérine (corps et col). Le nerf pelvien issu du centre parasympathique sacré (S2-S4) véhicule les efférences parasympathiques (lubrification vaginale, érection clitoridienne via le nerf caverneux) et les afférences essentiellement à point de départ vaginal. Le nerf pudendal somatique, issu du centre somatique sacré (cornes ventrales S2-S4), véhicule les efférences somatiques innervant les muscles striés périnéaux et les afférences sensitives du périnée. À cette organisation périphérique et segmentaire, s'ajoute un réseau interneuronal au niveau de la moelle lombosacrale, impliqué dans la coordination et la genèse de cette réponse sexuelle.

a. Phase d'excitation (équivalent féminin de l'érection)

Elle a été particulièrement bien étudiée par Sipski *et al.* [28.11]. Le paradigme expérimental commun est la soumission de femmes blessées médullaires à une stimulation psychogène et/ou à une stimulation génitale afin d'évaluer l'effet de ces stimulations sur la vasocongestion vaginale (pouls vaginal). Les femmes présentant une lésion médullaire thoracique complète ont une lubrification vaginale réflexe liée à la préservation du centre parasympathique sacré et n'ont pas de lubrification d'origine psychogène. La comparaison de femmes blessées médullaires séparées en différents sous-groupes définis selon l'existence d'une préservation sensitive dans les territoires de T11 à L2, dans les territoires sacrés (S2-S5), d'une réflectivité sacrée, du caractère complet ou incomplet de la lésion, par rapport à des sujets contrôles témoins, objective une corrélation significative entre préservation sensitive en T11-L2, témoin d'une préservation sympathique, et la survenue d'une lubrification psychogène. La lubrification d'origine psychogène est donc sous la responsabilité et régulée par le sympathique thoracolombal.

b. Orgasme

Poursuivant leur paradigme expérimental, Sipski *et al*. [28.11] ont montré que 50 % des femmes blessées médullaires atteignent un orgasme :

l'origine de la stimulation est le plus souvent génitale, et la survenue d'un orgasme n'est pas corrélée au caractère complet ou incomplet de la lésion ni à son niveau ; en outre, la description de l'orgasme est similaire à celui des femmes témoins. En revanche, la durée de stimulation nécessaire à sa survenue est significativement plus longue chez les femmes blessées médullaires. La comparaison des différents sous-groupes objectiverait une corrélation entre la survenue d'un orgasme et la préservation d'un arc réflexe sacré. La survenue d'un orgasme chez la femme blessée médullaire complète pose le problème d'une possible voie afférente extraspinale : des études en IRMf ont démontré l'activation de la partie inférieure du noyau du tractus solitaire (zone de projection du nerf vague) lors de stimulation cervicovaginale chez des femmes présentant une lésion médullaire thoracique complète.

2. De la physiopathologie à la réalité

Les études par interviews et questionnaires corroborent ces données physiologiques : 48,3 % des femmes pensent avoir une lubrification adéquate, 50 % des femmes ont un orgasme, mais la durée de stimulation nécessaire est plus longue, et son intensité et sa fréquence de survenue sont diminuées. La fréquence de l'activité sexuelle diminue, le désir se modifie, mais globalement 69 % des femmes sont satisfaites. Le type d'activité se modifie : le coït reste d'actualité (dans 67 à 77 % des cas), corrélé au niveau d'atteinte (les tétraplégiques ont plus de difficulté), mais plus de place est faite aux rapports orogénitaux, baisers, étreintes, caresses et fantasmes. Le développement de zones érogènes sus-lésionnelles est positivement corrélé à la durée post-traumatique et négativement corrélé à l'existence d'une lésion incomplète. Les 4 principaux problèmes relevés par Anderson *et al*. [28.12] sont les difficultés positionnelles lors des préliminaires (72 %), pendant le coït (77 %), la lubrification vaginale (65,5 %) et la spasticité (63,2 %) ; 51,7 % des femmes disent être concernées par une incontinence urinaire pendant l'acte sexuel, et 41,4 % par de possibles fuites de selles. D'autres facteurs tels que douleur vaginale, survenue de phénomènes dysréflectifs sont rapportés par les femmes. *A contrario*, les facteurs prédictifs d'un bon ajustement sexuel sont : le niveau d'éducation, l'existence d'un partenaire durable, la survenue de la lésion à l'âge adulte, le recul post-traumatique [28.12]. Les facteurs socioculturels et psychologiques sont déterminants : 74 % des

femmes considèrent que la lésion médullaire a altéré leur *« sexual sense of self » ;* les femmes blessées médullaires ont une image altérée de leur corps et attestent de difficultés à être psychologiquement excitées. Le stress quotidien évoqué par les facteurs environnementaux, la dépendance vis-à-vis d'un partenaire lors de lésion haute sont des raisons invoquées [28.12].

3. Fertilité et grossesse

a. Fonction de procréation

Classiquement, la fonction de procréation n'est pas affectée par la lésion. En fait, le rapport de 2004 de l'*Agency for Healthcare Research and Quality* portant sur la sexualité et la fonction reproductrice des blessés médullaires souligne l'absence d'études à ce sujet et la nécessité d'études de suivis de cohortes sujets sains/femmes médullolésées. À la phase initiale, il existe une aménorrhée dans 60 % des cas, d'une durée moyenne de 4,3 à 5 mois. Cette aménorrhée semble corrélée à une hyperprolactinémie, non influencée par le niveau de la lésion, dont le support physiopathologique semble n'être qu'une simple réaction au stress. La comparaison du taux moyen de naissances par an chez les femmes blessées médullaires sur 10 ans par rapport à la population générale suédoise objective que ce taux est approximativement de 1/10 du taux attendu. Les comparaisons au sein d'une même cohorte des taux moyens de grossesses pré et post-traumatiques objectivent des taux faibles dans la période post-traumatique. Ces faibles taux moyens de naissances dans la population de femmes blessées médullaires ont une origine multifactorielle : difficultés pour ces femmes à trouver un partenaire, moindre activité sexuelle, le plus faible taux étant celui de la population tétraplégique. Les raisons invoquées par les femmes sont la crainte des difficultés situationnelles, la crainte des complications et une sous-information.

b. Grossesse et accouchement

Le vécu de la grossesse, la perception du travail, la perception du passage de la filière, les risques d'hyperréflectivité autonome (HRA) dépendront du niveau de la lésion, de son caractère complet ou incomplet et de la réflectivité en dessous de la lésion. Lors de lésion spinale de

niveau supérieur à T10, il existe une anesthésie des organes génitaux internes, et plus particulièrement de l'utérus, ne permettant pas la sensation objective des contractions à l'origine de la notion classique de travail, pouvant ainsi passer inaperçu. Lors de lésions entre T10 et T12, les sensations sont inconstantes, et les femmes présentant une lésion inférieure à T12 auront la perception des contractions utérines, de l'effacement du col et de sa dilatation. Lors de lésions complètes à partir de S2 (cônes terminaux ou syndromes de la queue de cheval), il existe une anesthésie des organes génitaux externes et du périnée ne permettant pas de sentir le passage de la filière vaginopérinéale.

La grossesse amplifie les problèmes liés à la lésion médullaire (infections urinaires, thrombophlébites, escarres, fatigue). L'idéal est une consultation préconceptionnelle visant à anticiper tous les problèmes potentiels et un suivi conjoint obstétricien/médecin MPR référent. Le 3e trimestre et le pré-*partum* sont dominés par un risque légèrement augmenté d'accouchement prématuré, de début de travail passé inaperçu dans les lésions hautes, et surtout l'HRA dans les lésions supérieures à T6. Les recommandations sont un examen cervical hebdomadaire à partir de la 28e semaine avec monitoring hebdomadaire des contractions à domicile. Certains auteurs préconisent une hospitalisation dès la 36e semaine.

La physiologie de l'accouchement n'est pas modifiée, avec une durée moyenne de travail de 4,6 h. Le taux de césariennes varie de 25 % à 68 %. Les indications sont peu claires, parfois liées au manque d'expérience des équipes obstétricales vis-à-vis de la lésion médullaire. Lors d'accouchement par voie basse, il faut noter une incidence plus élevée des extractions instrumentales. Retenons que l'indication de césarienne doit être avant tout obstétricale, excepté dans 3 situations : une syringomyélie post-traumatique qui contre-indique les efforts à glotte fermée, une contre-indication à l'anesthésie locorégionale (ALR) lors de lésions supérieures à T6, une HRA non contrôlable. Il n'existe aucune recommandation dans la littérature sur l'interaction accouchement par voie basse, syndrome de la queue de cheval et prévention du périnée descendant. Toute lésion de niveau supérieur ou égal à T6 doit bénéficier d'une ALR en raison du risque d'HRA.

4. Éducation et rééducation sexuelle postlésionnelle

L'ensemble des études de la littérature objective chez les patients blessés médullaires une sous-information, notamment chez les femmes. Cette information et des propositions d'approche et de thérapie individualisée ont été formalisées et hiérarchisées selon le modèle PLISSIT [28.13] : *Permission*, c'est-à-dire créer une atmosphère permettant d'aborder le problème de la sexualité ; *Limited Informations*, signifiant le fait que le patient est au moins prêt à recevoir des informations sur l'impact de sa lésion en termes de sexualité ; *Specific Suggestions,* incluant le fait d'identifier des problèmes spécifiques et de les résoudre ; enfin *Intensive Therapy*, signifiant la possibilité d'une rééducation sexuelle : aide à l'éjaculation et à la reconnaissance des signes d'orgasme chez l'homme, chez la femme étude approfondie de la sensibilité périnéale, tentative de déclenchement d'orgasme aidée par IPDE-5 et/ou midodrine.

II. Troubles sexuels des lésions cérébrales acquises

A. Données neurophysiologiques

« La sexualité commence dans le cerveau » [28.14] et, en effet, de nombreuses structures cérébrales contribuent à la régulation du désir, à son activation (arousal), à l'ajustement comportemental de l'expression du désir et du plaisir sexuel, mais aussi à l'inhibition des conduites sexuelles répondant aux exigences de l'interaction sociale. Les études expérimentales de stimulation cérébrale profonde chez l'animal, et plus récemment les études en imagerie cérébrale fonctionnelle menées au cours de l'éveil du désir et lors du plaisir sexuel confirment le rôle privilégié :

- du cortex orbitofrontal et dorsolatéral dans l'évaluation et la modulation cognitive des conduites sexuelles ;
- des cortex temporal, pariétal et occipital dans l'intégration émotionnelle, sensitive ou visuelle ;

- des cortex limbique et paralimbique (cingulum antérieur, gyrus parahippocampique et hippocampique) et insulaire dans l'activation des mécanismes de tumescence pénienne et vulvovaginale et la régulation motivationnelle au cours de l'acte sexuel ;
- des structures limbiques sous-corticales représentées par l'amygdale et l'hypothalamus et dont l'activation précède l'orgasme et l'intégration des sensations viscérales et émotionnelles accompagnant le plaisir.

De nombreuses autres structures sous-corticales, thalamus, noyau *accumbens* et surtout *tegmentum* mésencéphalique (celui-ci projette sur les motoneurones lombosacrés, et plus généralement sur l'innervation somatique et végétative périphérique des organes génitaux), sont activées au cours de l'éjaculation et de l'orgasme, ou plus globalement de la satisfaction accompagnant l'acte sexuel.

Au niveau cérébral, les systèmes dopaminergiques semblent jouer un rôle d'activation du désir et de la motivation sexuelle, alors que les systèmes sérotoninergiques auraient essentiellement un effet inhibiteur via les voies médullaires descendantes. Le rôle inhibiteur dans le contrôle central de l'éjaculation par transmission sérotoninergique semble clairement établi. Le système limbique, en étroite connexion avec la région hypothalamopituitaire, module l'effet des hormones sexuelles, mais aussi de l'hormone de croissance (GH), de l'ocytocine, de la prolactine, des β-endorphines impliquées dans la sexualité.

B. Traumatismes crâniens (TC)

Dans les traumatismes crâniens de gravité moyenne ou sévère, de nombreux facteurs sont susceptibles de perturber la sexualité : au premier plan, les facteurs lésionnels encéphaliques, mais aussi les séquelles physiques et douloureuses. Cependant, il n'existe pas à ce jour d'étude de prévalence comparative des troubles sexuels par rapport aux traumatismes d'autre nature. Au stade de séquelles, des troubles sexuels sont rapportés dans près de la moitié des cas, soit une incidence deux fois plus élevée que celle d'une population non traumatisée crânienne de référence.

Les troubles du désir sexuel sont au premier plan et sont déterminés en premier lieu par les lésions cérébrales : soit par la quantité globale de tissu cérébral détruit, soit par le caractère focal de certaines lésions. À ce titre,

les lésions préfrontales, si communes dans le traumatisme crânien grave, sont reconnues comme responsables d'une apathie avec hyposexualité ; moins souvent, il peut s'agir d'une désinhibition avec hypersexualité (plus marquée par la désinhibition verbale sur des thèmes sexuels privilégiés et des possibilités d'exhibitionnisme que des compulsions d'actes sexuels finalisées). Les lésions rétrorolandiques vont également plutôt dans le sens de l'hyposexualité, à l'exception du rare syndrome de Kluver-Bucy, consécutif aux lésions bitemporales internes et marqué par l'hypersexualité avec compulsion masturbatoire associée à un hyperoralisme.

Globalement, les enquêtes par questionnaire font apparaître qu'un patient sur quatre interrompt toute activité sexuelle après le traumatisme crânien. Il ne semble pas y avoir de corrélation avec les troubles cognitifs, la durée de l'amnésie post-traumatique, voire les séquelles neuromotrices. En fait, les facteurs psychosociaux semblent bien plus importants que les facteurs neurologiques : l'arrêt de l'activité sexuelle est corrélé à la dégradation des échelles de qualité de vie, à la baisse de l'estime de soi, à l'anxiété et à la dépression. Le facteur dépression apparaît comme le plus sensible.

Les partenaires féminines des hommes victimes d'un traumatisme crânien expriment une insatisfaction sexuelle dans les années qui suivent l'accident, et ce plus souvent que leur partenaire masculin traumatisé.

Concernant la réalisation de l'acte sexuel, la dyspareunie et la diminution de la lubrification vaginale sont les problèmes les plus communs rapportés par les femmes TC, et les dysfonctions érectile et éjaculatoire (ou les deux) par les hommes TC. Pour ces derniers, le rôle aggravant des médicaments antiépileptiques ou thymorégulateurs est évoqué dans près d'un quart des cas.

Le cas particulier des dysfonctionnements hypothalamopituitaires a été récemment souligné dans les TC graves. Les cas d'hémorragie ou de nécrose pituitaire ne sont pas exceptionnels dans les cas les plus sévères, souvent associés à une fracture de la base. À long terme, la réduction de la sécrétion de l'ocytocine est connue comme élément de baisse du désir et de l'activation sexuelle et l'anorgasmie chez la femme. Mais, au-delà de ces situations, on insiste sur la nécessité de vérifier un possible panhypopituitarisme au décours de tout TC de gravité moyenne ou sévère : un dépistage systématique est proposé au 3e et au 12e mois post-

traumatique et permet de mettre en évidence un hypogonadisme, souvent associé à une déficience de sécrétion de l'hormone de croissance (*Growth Hormone* ou GH), qui joue également un rôle dans les troubles du désir et d'activation sexuelle. Une hyperprolactinémie n'est pas non plus exceptionnelle, responsable d'une suppression de la libido ; le rôle possible des médicaments antidépresseurs et antipsychotiques peut parfois être évoqué. Enfin, face à une situation d'hypersomnolence, le déficit de l'activation sexuelle a pu être relié à un déficit en hypocrétine-1.

C. Accidents vasculaires cérébraux (AVC)

Dans les études observationnelles non contrôlées, la fréquence et la nature des troubles sexuels paraissent proches de celles observées après TC. Il existe ainsi un déclin notable de l'activité sexuelle après AVC dans les deux sexes ; l'insatisfaction du partenaire est élevée. La réduction de mobilité liée aux séquelles motrices est bien sûr un obstacle à la réalisation de l'acte sexuel lui-même, au même titre que d'autres troubles gênants tels un bavage ou une incontinence. Cependant, si l'on compare la qualité de la sexualité des patients ayant présenté un infarctus du myocarde ou un diabète avant leur AVC, il n'existe pas de modification significative de la sexualité du seul fait de l'AVC. Cela indiquerait soit un effet préalable d'une vasculopathie plus diffuse, soit plus souvent le rôle d'autres facteurs tels le devenir psychosocial, la dépression surtout, mais aussi l'influence des médicaments et notamment certains antihypertenseurs ayant une action sur la vascularisation caverneuse et/ou la libido.

Dans les lésions du territoire de l'artère cérébrale moyenne, il est admis que l'hémianesthésie ou l'héminégligence visuospatiale interfèrent de façon péjorative sur les sensations érotiques visuelles ou somesthésiques. Les lésions de l'artère choroïdienne antérieure ou cérébrale antérieure peuvent détruire des structures critiques de l'intégration centrale de la sexualité (structures limbiques mésotemporales, cortex orbitofrontal et gyrus cingulaire, hypothalamus). Les hémorragies méningées et l'irruption de sang dans les citernes de la base et/ou le 3e ventricule peuvent être responsables d'un dysfonctionnement hypothalamopituitaire et notamment une diminution de sécrétion de GH et de gonadotrophine.

L'exacerbation de la libido est plus rare mais représente pourtant 10 % des cas d'une série de 192 patients rapportée en 1999. L'hypersexualité serait plus spécifiquement le fait des infarctus lacunaires interrompant les connexions frontolimbiques ou encore des lésions thalamiques et sous-thalamiques. Certains comportements gestuels inadaptés dans le contexte de vie peuvent donner le change avec une hypersexualité : il en est ainsi d'activités masturbatoires que l'on peut observer dans les phénomènes de « main étrangère » des dysconnexions calleuses antérieures.

Le devenir sexuel à long terme est assez mal connu. Pourtant, la majorité des hommes de moins de 65 ans ayant perdu leurs érections pendant la période de rééducation les retrouvent dans les mois qui suivent. Selon une étude chinoise, un patient sur deux rapporte une réduction ou une absence de rapports sexuels ou d'orgasme, ou de satisfaction sexuelle, en dépit de séquelles mineures voire absentes. La réduction de l'intérêt sexuel pourrait être la conséquence de la crainte que cette activité soit néfaste, facteur de risque de rechute de l'AVC.

D. Maladie de Parkinson (MP) et atrophies multisystématisées (MSA)

La question encore non résolue est de savoir s'il existe une spécificité des troubles génitosexuels dans la MP et les syndromes apparentés. Il est admis que les données obtenues par questionnaires soulignent la fréquence des troubles sexuels par rapport à une population contrôle ; l'insatisfaction sexuelle des femmes parkinsoniennes est également soulignée. L'hyposexualité qui est le plus souvent signalée peut avoir en fait plusieurs déterminants : l'âge, la sévérité de la maladie appréciée par le score UPDRS et, là encore, la dépression. Chez les patients masculins les plus jeunes, les troubles de l'érection et l'éjaculation prématurée sont les symptômes le plus souvent rapportés [28.14].

Le rôle de la transmission dopaminergique dans la sexualité est aujourd'hui bien admis. Le désir et l'induction de l'érection sont facilités par la L-dopa et les agonistes dopaminergiques ; cependant l'influence de la transmission dopaminergique sur le comportement sexuel reste imparfaitement élucidée, même s'il est admis que la recherche de récompenses et satisfactions, voire d'addictions est la conséquence d'une hyperactivité dopaminergique.

Des troubles du comportement marqués par une hypersexualité ne sont pas exceptionnels, même si leur incidence réelle reste discutée quand ils ne sont pas associés à un état maniaque et/ou un traitement par agoniste dopaminergique. Une hypersexualité peut s'observer de façon non exceptionnelle au cours de la stimulation cérébrale profonde des noyaux sous-thalamiques.

Au cours des AMS, les troubles sexuels peuvent être très précoces, voire inauguraux : il en est ainsi de l'impuissance dans le syndrome de Shy-Draeger. Quoi qu'il en soit, les troubles sexuels y sont constants, évolutifs. Ces troubles sont également dopamine-dépendants et sans rapport avec la dysautonomie tensionnelle. Chez l'homme, il n'y a pas d'argument disponible sur les difficultés d'éjaculation. Chez la femme, une diminution de la sensibilité génitale peut être un symptôme précoce. Une très grande prudence doit guider l'utilisation du sildénafil et autres IPDE-5 dans les MSA pour le traitement de l'impuissance en raison des effets sur la tension artérielle.

III. Troubles sexuels des autres affections neurologiques

A. Sclérose en plaques (SEP)

La sclérose en plaques à un stade évolué combine des lésions encéphaliques, du tronc cérébral et médullaires. La nature des troubles sexuels peut combiner des troubles du désir, de la motivation, et des dysfonctionnements érectiles, de l'éjaculation et de l'orgasme. Ces troubles ont une fréquence élevée dans les deux sexes et contribuent largement à la dégradation de la qualité de vie [28.14].

Chez l'homme, les troubles érectiles s'observent dans 50 à 75 % des cas après 10 ans d'évolution. Ils peuvent être inauguraux (forme sacrée de SEP), mais sont alors toujours associés à des troubles vésicosphinctériens, habituellement liés à l'hyperactivité vésicale ; il existe en effet une étroite

relation entre impuissance, dysfonction vésicale et présence d'un syndrome pyramidal des membres inférieurs. Un facteur psychologique, souvent important, se surajoute au facteur neurologique lésionnel dans la genèse des troubles sexuels. C'est ainsi que dépression et fatigue se combinent souvent, ajoutant leurs effets à la diminution de la libido et aux difficultés érectiles.

Chez la femme, les troubles sexuels sont de même nature que ceux évoqués dans le cadre des lésions médullaires incomplètes : 33 % des femmes rapportent une anorgasmie, plus d'un quart des troubles de la libido, un tiers des troubles de lubrification vaginale. Après 10 ans d'évolution, la plainte d'une réduction de la sensibilité génitale est rapportée par 2/3 des femmes. Les difficultés sont nettement aggravées dans le cas d'une paraparésie très spastique, limitant les possibilités d'intromission, et des troubles urinaires avec incontinence favorisée par le rapport.

Les approches thérapeutiques, chez la femme comme chez l'homme atteints de sclérose en plaques, sont globalement identiques à celles du blessé médullaire.

B. Lésions nerveuses postchirurgicales et neuropathies périphériques

De nombreux cancers peuvent nécessiter, et ce malgré les progrès de la chirurgie, le sacrifice des structures nerveuses intrapelviennes : cancer du col de l'utérus, cancer prostatique, vésical, cancer du rectum. Les conséquences sexuelles sont identiques à celles rencontrées dans les polyneuropathies comportant une forte participation lésionnelle des fibres végétatives (polyneuropathie diabétique, de l'amylose familiale), moins souvent celles liées à l'insuffisance rénale chronique ou par addiction éthylique. Si les dysfonctionnements sont bien documentés chez l'homme, essentiellement les difficultés érectiles (30 % des cas de neuropathies diabétiques), en revanche les données sont quasi inexistantes chez la femme [28.14].

IV. Aspects psychologiques et comportementaux

L'élaboration et/ou la restauration d'une sexualité aussi satisfaisante que possible est une demande légitime ; elle est un facteur majeur de l'épanouissement et de l'adaptation. Quel que soit l'âge de la personne handicapée par une déficience neurologique, le problème de la sexualité ne saurait être occulté ou réprimé sous le prétexte qu'il y a « d'autres problèmes autrement plus importants ». Cette attitude, inadmissible de la part des thérapeutes, reste encore malheureusement trop fréquente.

Chez l'enfant handicapé neurologique (myopathie, *spina bifida*, infirmité motrice cérébrale...), la famille est le premier cadre et le témoin de l'éveil sexuel. La surprotection est un obstacle à la maturité sexuelle. À l'adolescence, les frustrations imposées par l'environnement dans le domaine de l'éveil sexuel voire de la masturbation peuvent expliquer les difficultés d'intégration de l'« identité de genre » et contribuer à des conduites régressives d'inhibition, plus fréquentes que les comportements d'exhibitionnisme. Ces difficultés ne sont pas sans conséquences sur l'interaction sociale et les difficultés possibles d'intégration. Une place doit être aménagée dès la période de préadolescence à l'expression du jeune, lui permettant d'exprimer ses fantasmes, le déculpabilisant par une attitude d'écoute et d'aide dans sa maturation psychoaffective.

En cas de handicap neurologique acquis à l'âge adulte, l'angoisse et le vécu d'une sexualité compromise nécessitent une approche relationnelle et technique différente. Quand le trouble sexuel est précoce (blessé médullaire, sclérose en plaques, neuropathie diabétique), il peut être refoulé par le patient (au même titre que par le médecin), du fait de l'importance des déficiences associées. Pourtant, l'information sur le « possible sexuel » fait partie de l'annonce du handicap dans le respect de l'intimité, de façon que la réponse thérapeutique appropriée s'élabore comme un choix du patient et de sa/son partenaire. Globalement, un changement de mentalité s'opère chez les personnes handicapées les plus jeunes pour démystifier la sexualité, affirmer le droit à une meilleure information et à une vie affective et sexuelle [28.15]. Le médecin doit, à ce titre, savoir anticiper avec tact et pudeur la problématique sexuelle de la personne et du couple, s'il existe. L'épanouissement sexuel dépend certes de la nature de la déficience, mais plus encore de la personne.

Références

[28.1] Alexander M, Rosen RC. Spinal cord injuries and orgasm : a review. J Sex Marital Ther 2008 ; 34 : 308-24.

[28.2] Anderson KD. Targeting recovery : priorities of the spinal cord-injured population. J Neurotrauma 2004 ; 21 : 1371-83.

[28.3] Alexander MS, Biering-Sørensen F, Elliott S, Kreuter M, Sønksen J. International spinal cord injury female sexual and reproductive function basic data set. Spinal Cord 2011 ; 49 : 787-90.

[28.4] Everaert K, de Waard WI, Van Hoof T, Kiekens C, Mulliez T, D'herde C. Neuroanatomy and neurophysiology related to sexual dysfunction in male neurogenic patients with lesions to the spinal cord or peripheral nerves. Spinal Cord 2010 ; 48 : 182-91.

[28.5] Anderson KD, Borisoff JF, Johnson RD, Stiens SA, Elliott SL. Long-term effects of spinal cord injury on sexual function in men : implications for neuroplasticity. Spinal Cord 2007 ; 45 : 338-48.

[28.6] Lombardi G, Nelli F, Celso M, Mencarini M, Del Popolo G. Treating erectile dysfunction and central neurological diseases with oral phosphodiesterase type 5 inhibitors. Review of the literature. J Sex Med 2012 ; 9 : 970-85.

[28.7] Soler JM, Previnaire JG, Denys P, Chartier-Kastler E. Phosphodiesterase inhibitors in the treatment of erectile dysfunction in spinal cord-injured men. Spinal Cord 2007 ; 45 : 169-73.

[28.8] Soler JM, Previnaire JG, Mieusset R, Plante P. Oral midodrine for prostaglandin E1 induced priapism in spinal cord injured patients. J Urol 2009 ; 182 : 1096-100.

[28.9] Brackett NL, Ibrahim E, Iremashvili V, Aballa TC, Lynne CM. Treatment for ejaculatory dysfunction in men with spinal cord injury : an 18-year single center experience. J Urol 2010 ; 183 : 2304-8.

[28.10] Courtois F, Charvier K, Vézina JG, Journel NM, Carrier S, Jacquemin G *et al*. Assessing and conceptualizing orgasm after a spinal cord injury. BJU Int 2011 ; 108 : 1624-33.

[28.11] Sipski ML, Alexander CJ, Rosen R. Sexual arousal and orgasm in women : effects of spinal cord injury. Ann Neurol 2001 ; 49 : 35-44.

[28.12] Anderson KD, Borisoff JF, Johnson RD, Stiens SA, Elliott SL. Spinal cord injury influences psychogenic as well as physical components of female sexual ability. Spinal Cord 2007 ; 45 : 349-59.

[28.13] Consortium of Spinal Cord Medicine. Clinical practice guideline. Sexuality and reproductive health in adults with spinal cord injury. Washington DC : Paralyzed Veterans of America, 2010.

[28.14] Rees PM, Fowler CJ, Maas CP. Sexual dysfunction 2. Sexual function in men and women with neurological disorders. Lancet 2007 ; 369 : 512-25.

[28.15] Enquête INSERM-ANRS. Contexte de la sexualité en France. Premiers résultats. Paris : Éditions Inserm, 2007 : 27 p.

PARTIE III

Les grands syndromes

Chapitre 29

Spasticité

Rolf Frischknecht, Alex Chantraine

I. Définition

La spasticité peut être considérée comme une hyperexcitabilité de l'arc réflexe myotatique, liée à la vitesse du réflexe d'étirement et à une exagération des réflexes ostéotendineux [29.1].

Elle apparaît communément dans une série de maladies et certaines conditions telles que l'infirmité motrice cérébrale, les lésions traumatiques de la moelle, les lésions cérébrales traumatiques ou non et la sclérose en plaques [29.2-29.5].

A. Physiopathologie

L'hypertonie spastique est la caractéristique fondamentale du syndrome pyramidal, traduisant la libération de l'activité antigravifique du tronc cérébral. Elle va de pair avec l'exagération des réflexes tendineux, le facteur déterminant étant une hyperactivité du système gamma [29.6]. Les mécanismes physiopathologiques sont nombreux : levée de l'inhibition présynaptique, hyperactivité gamma dynamique et statique, hyperexcitabilité des motoneurones alpha, inhibition du circuit de Renshaw. En somme, la spasticité résulte d'un seuil de réponse abaissé des motoneurones à des stimuli proprioceptifs, induit par une perte de la modulation des neurones médullaires par les centres suprasegmentaires qui les contrôlent normalement (fig. 29.1).

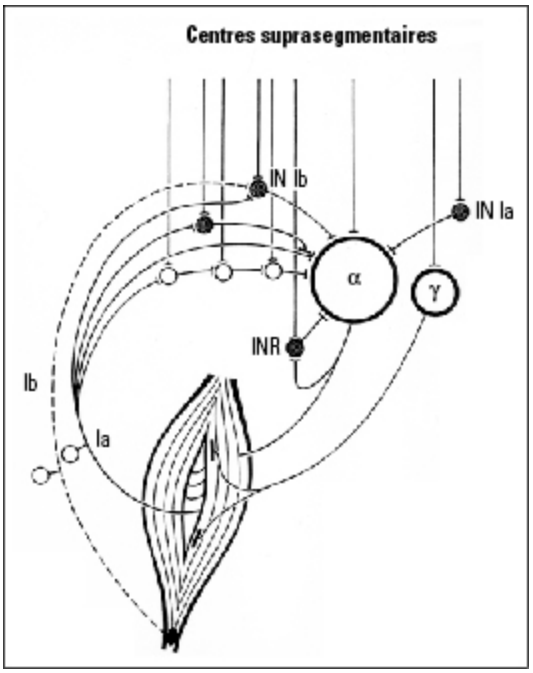


Figure 29.1 Représentation schématique montrant les circuits dont on pense qu'ils peuvent jouer un rôle dans la genèse de la spasticité. Les motoneurones alpha envoient leur axone moteur vers la plaque motrice du muscle concerné. Une branche collatérale de cet axone contacte les interneurones inhibiteurs de Renshaw qui freinent le motoneurone alpha (inhibition récurrente). Les motoneurones gamma règlent la sensibilité du fuseau neuromusculaire en activant plus ou moins les fibres musculaires intrafusales. Les afférents du fuseau neuromusculaire se divisent en plusieurs branches pour exercer des effets différenciés sur le motoneurone alpha : les branches directes stimulent le motoneurone, d'autres branches activent une inhibition présynaptique au niveau des terminaisons des branches directes, d'autres collatérales vont vers les interneurones inhibiteurs IN Ia du muscle antagoniste et inhibent ainsi les motoneurones alpha du muscle antagoniste (voir aussi fig. 29.2).
α : motoneurones ; γ : motoneurone gamma ; Ia : voie afférente du fuseau neuromusculaire ; Ib : voie afférente des récepteurs tendineux de Golgi ; INR : interneurone inhibiteur de Renshaw ; IN Ia : interneurone inhibiteur de la voie afférente Ia ; IN Ib : interneurone inhibiteur de la voie afférente Ib.

B. Clinique

Cliniquement, la spasticité peut se présenter soit comme une résistance à l'étirement passif des muscles, soit sous forme d'un frein aux mouvements actifs par une contraction réflexe involontaire des muscles antagonistes due à un réflexe d'étirement inadapté des antagonistes. Pratiquement, on voit le plus souvent une combinaison de ces deux manifestations de la spasticité, dont une peut dominer le tableau clinique par rapport à l'autre. Elle se présente différemment suivant l'affection. Chez l'hémiplégique, la spasticité prédomine sur les muscles fléchisseurs du membre supérieur et les muscles extenseurs du membre inférieur, alors que chez le paraplégique elle est influencée par l'exagération des réflexes segmentaires, nociceptifs, d'origine périphérique (dyssynergie sphinctérienne, escarres, ossification hétérotopique, infection urinaire, etc.), qui les provoquent sous forme de spasme en flexion ou en extension.

En s'opposant à l'étirement passif des muscles d'un membre ou segment de membre, la spasticité peut empêcher la mobilisation sur toute l'amplitude des articulations sous-jacentes. Cette restriction de la fonction articulaire peut, à longue échéance, si on ne prend pas des mesures adéquates, devenir structurale par un raccourcissement des tissus conjonctifs musculaires et péri-articulaires. Le déséquilibre musculaire résultant de l'hypotonie des antagonistes des muscles spastiques par le mécanisme d'inhibition réciproque (fig. 29.2) favorise en plus une fixation des articulations dans des positions vicieuses. Ces rétractions engendrent généralement de gros problèmes ultérieurs. Un jeu articulaire conservé est en effet indispensable non seulement pour tirer un profit optimal d'une fonction musculaire résiduelle, mais aussi pour faciliter les soins de base et permettre une installation confortable du patient dans un fauteuil ou dans un lit.

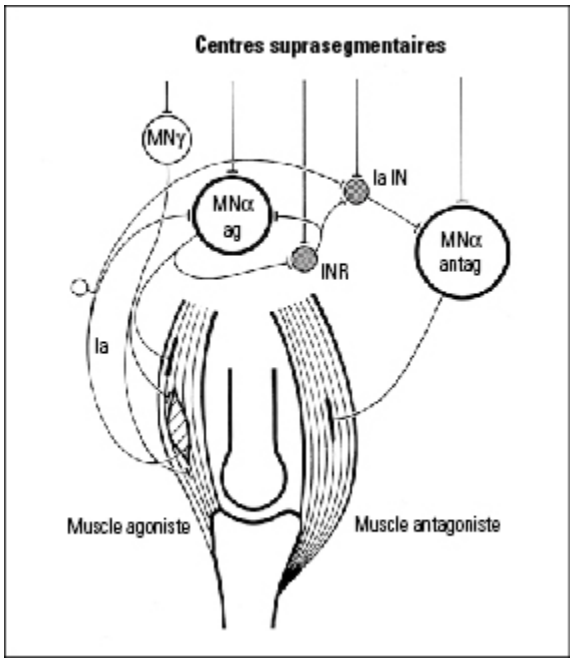


Figure 29.2 Inhibition agoniste-antagoniste. Les motoneurones alpha envoient leur axone moteur vers la plaque motrice du muscle concerné. Une branche collatérale de ces axones contacte les interneurones inhibiteurs de Renshaw qui freinent le motoneurone alpha (inhibition récurrente). Les neurones de Renshaw freinent aussi les interneurones IN Ia et libèrent ainsi l'activité des motoneurones du muscle antagoniste. Les afférents du fuseau neuromusculaire se divisent en plusieurs branches dont certaines vont vers les interneurones inhibiteurs IN Ia du muscle antagoniste et inhibent ainsi les motoneurones alpha des muscles antagonistes.
MNα ag : motoneurones du muscle agoniste ; MNα antag : motoneurones du muscle antagoniste ; MNγ : motoneurone gamma ; Ia : voie afférente du fuseau neuromusculaire ; Ib : voie afférente des récepteurs tendineux de Golgi ; INR : interneurone inhibiteur de Renshaw ; IN Ia : interneurone inhibiteur de la voie afférente Ia.

Quand un antagoniste hypertonique freine un mouvement volontaire induit par un muscle agoniste, affaibli par une lésion neurologique, le patient est souvent beaucoup plus gêné que si la spasticité ne se manifeste que lors de la mobilisation passive, car elle entrave alors ses possibilités fonctionnelles et rend la rééducation active plus difficile. Cela d'autant

plus qu'à la faiblesse de la commande volontaire centrale du muscle s'ajoute généralement une inhibition due au mécanisme d'inhibition réciproque stimulé par l'hypertonie des antagonistes.

Différents facteurs, tels que le stress, l'effort physique, la fatigue, les douleurs, mais surtout la position du sujet peuvent influencer la spasticité et l'aggraver.

II. Bilan et évaluation

Toute spasticité doit être évaluée car il faut pouvoir en suivre l'évolution au cours de la rééducation et la traiter le mieux possible. Mais, comme cela a déjà été souligné *(voir chapitres 1 et 34)*, l'évaluation est difficile, car le contrôle volontaire analytique sélectif de chaque muscle et segment corporel représente une difficulté majeure dans de nombreux cas. Par ailleurs, dans certains états tels que celui de l'hémiplégie, la spasticité est accompagnée de mouvements exagérés types syncinésies et dystonies que certains auteurs préfèrent appeler « hyperactivité musculaire » [29.7].

III. Traitement

La spasticité est difficile à circonscrire : la preuve en est que de nombreuses modalités thérapeutiques ont été proposées avec des fortunes diverses. Cependant, dans certaines circonstances, la spasticité peut être utile, par exemple lorsqu'elle aide ou permet de maintenir la station debout ; dans ces cas, elle ne devrait pas être traitée. Elle ne doit faire l'objet d'un traitement que lorsqu'elle devient gênante, au niveau d'un muscle ou d'un groupe musculaire. Certains traitements, tels les agents physiques, ont une efficacité qui malheureusement n'est que de courte

durée. Par ailleurs, la pharmacologie montre qu'aux doses efficaces certains médicaments présentent tant d'effets secondaires qu'ils ne peuvent être prescrits. L'alcoolisation mais surtout la toxine botulinique en injection ont permis d'obtenir des rémissions de plusieurs mois.

A. Cryothérapie

L'effet du froid localement sur la spasticité se fait en deux phases. On peut, en effet, constater 15 à 30 secondes après le début de la cryothérapie sur les muscles jumeaux qu'il y a déjà une diminution de la spasticité. Si un clonus achilléen existe, il disparaît rapidement et, 3 minutes plus tard, le muscle est hypotone et le réflexe achilléen est aboli. Les deux phases de l'effet du froid consistent d'une part en un ralentissement réflexe des motoneurones gamma, probablement dû à une diminution des afférences nociceptives par un mécanisme de *gait control* activé par des afférences provenant des récepteurs au froid [29.8]. Un mécanisme identique explique d'ailleurs l'effet antalgique du froid. Dans un second temps, une réduction des stimuli sensoriels se produisant par hypoesthésie puis anesthésie de récepteurs cutanés ou récepteurs plus profonds intervient. Le fuseau neuromusculaire pourrait être théoriquement atteint directement dans la deuxième phase au moment où la température musculaire est abaissée.

Malheureusement, l'effet du froid n'est que temporaire : aucune source ne dépasse une rémission de 40 à 60 minutes, sauf les bains froids qui pourraient abolir la spasticité pendant plusieurs heures.

1. Sources de froid

Elles ont été exposées au chapitre sur la physiothérapie *(voir chapitre 17)*.

2. Contre-indications

Les contre-indications de la cryothérapie sont les suivantes :
• insuffisance circulatoire du membre traité ;
• phénomène de Raynaud, vasculite ;
• allergie au froid ;
• cryoglobulinémie ;

• troubles de la sensibilité.

B. Thermothérapie

Cliniquement, la spasticité peut être favorablement influencée par la chaleur, quelle qu'en soit la source, mais pour une durée qui n'excède pas une heure. Le mode d'action n'est pas bien connu. On sait cependant que l'augmentation de la température de la peau diminue l'activité des fibres gamma, ainsi que l'excitabilité du fuseau neuromusculaire. Les terminaisons secondaires du fuseau neuromusculaire diminuent leur activité lorsqu'on augmente la température entre 29 et 42 °C, alors que les organes tendineux de Golgi l'accroissent [29.9]. Ces deux phénomènes tendent aussi à diminuer le réflexe d'étirement monosynaptique et pourraient ainsi diminuer la spasticité. Par ailleurs, la chaleur peut aussi agir comme contre-irritant et pourrait par un mécanisme de *gait control* inhiber les afférences nociceptives, ce qui diminue la spasticité.

1. Sources de chaleur

Elles sont décrites dans le chapitre sur la physiothérapie *(voir chapitre 17)*.

2. Contre-indications

La thermothérapie est contre-indiquée dans les situations suivantes :
• insuffisance artérielle (stades III et IV) et insuffisance veineuse ;
• sclérose en plaques : les patients atteints de sclérose en plaques font parfois des réactions à la chaleur ou la tolèrent très mal, avec pour effet une augmentation de la faiblesse musculaire et un accroissement de la spasticité ;
• trouble de la sensibilité thermique, allergie au chaud ;
• lésions cutanées ;
• insuffisance cardiaque, quelle qu'en soit l'origine ;
• infection aiguë ;
• hypertension portale avec varices œsophagiennes.

C. Électrostimulation

Le mécanisme d'action de ce type de traitement n'est pas précisément établi, mais l'intervention de l'inhibition réciproque a été évoquée. Par ce mécanisme, les courants électriques pourraient stimuler directement les fibres IA, inhibant les motoneurones des antagonistes. La stimulation des fibres du groupe II, provenant des terminaisons secondaires du fuseau neuromusculaire, pourrait augmenter l'activité des motoneurones gamma du muscle stimulé. Cette activité gamma accrue activerait à son tour les fuseaux neuromusculaires et les fibres IA, ce qui stimulerait les motoneurones alpha du muscle traité et inhiberait ceux des muscles antagonistes [29.10].

1. Stimulation périphérique

La stimulation tétanique d'un muscle spastique peut également induire une diminution de la spasticité pouvant persister de 2 à 6 heures. À la suite d'électrostimulation, les fuseaux neuromusculaires sont détendus et privent les motoneurones des afférences excitatrices. De même, la mise sous tension des tendons, en activant les récepteurs de Golgi, augmente l'inhibition autogénique. Ces deux facteurs réduisent le tonus musculaire. Par ailleurs, il faut adapter soigneusement l'intensité de la stimulation électrique d'un muscle traité dans le but de relâcher son antagoniste afin d'éviter une costimulation directe de l'antagoniste spastique qui augmenterait son hypertonie [29.11, 29.12].

2. Stimulation de la moelle épinière

Pour obtenir une sédation de la spasticité par stimulation de la moelle, plusieurs points techniques doivent être respectés [29.13] :

- la position sur le versant dorsal de la moelle paraît être plus efficace que sur le versant ventral ;
- la stimulation doit se faire au-dessous de la lésion.

Aucun critère pour déterminer à l'avance les sujets qui peuvent bénéficier de cette stimulation n'existe.

Par ailleurs, des échecs ont été décrits. Il est possible que des déplacements d'électrodes, des ruptures de fils ainsi que d'autres détériorations du système de stimulation se produisent relativement fréquemment et soient confondus avec un échec thérapeutique.

Le mécanisme d'action de ce type de traitement n'est pas encore connu.

3. Stimulation de structure intracrânienne

La stimulation du cervelet et du noyau ventropostérolatéral du thalamus peut être également employée pour diminuer la spasticité [29.14].

D. Kinésithérapie

De nombreuses techniques de kinésithérapie sont utilisées, d'une part pour réduire la spasticité des muscles et d'autre part pour étirer les structures musculotendineuses et articulaires. Aucune méthode n'est spécifique, et il faut choisir les techniques en fonction du type de lésions neurologiques et des déficits présents. Ces méthodes sont en général de type global et proprioceptif ; elles doivent être adaptées à la pathologie. Elles sont décrites dans le chapitre sur la kinésithérapie *(voir chapitre 15)*. Elles présentent l'avantage d'agir sur le tonus musculaire et permettent d'obtenir dans certains cas favorables une diminution de la spasticité mais qui ne dure guère au-delà de 30 à 45 minutes.

Il faut se rappeler en effet que toute activité posturale ou dynamique de l'appareil locomoteur nécessite une intégrité anatomique des efférences et des afférences musculoarticulaires *(voir chapitre 15 : « Reprogrammation sensorimotrice »)*.

Les contre-indications de ces techniques sont les suivantes :

- ossification hétérotopique ou toute lésion articulaire inflammatoire aiguë ;
- douleurs excessives ;
- infection.

E. Balnéothérapie

La mobilisation en piscine ou en baignoire large (Hubbard Tank) avec une eau à une température de 36 °C permet d'obtenir une réduction de la spasticité dans les pathologies neurologiques d'origine centrale [29.15] *(voir chapitre 17)*.

F. Alcoolisation des points moteurs

L'alcoolisation des points moteurs des muscles spastiques a été démontrée par Tardieu et son équipe : l'injection d'alcool à 45 ou 96 % agit spécifiquement sur les fibres gamma et a peu d'actions sur la musculature adjacente [29.16]. Au contraire, les injections de phénol (solution glycérinée de 5 à 10 %) peuvent provoquer la destruction des fibres gamma et alpha, provoquant par le fait même une atrophie et secondairement une lésion vasculaire et une nécrose musculaire [29.17]. Il est donc préférable de n'utiliser que l'alcool. Le point moteur du muscle spastique est identifié à l'aide d'un stimulateur après avoir placé une électrode-aiguille dans le muscle. Dès que celui-ci est repéré, on injecte à travers cette électrode-aiguille 2 à 3 cc d'alcool à 45 ou à 96°. Cette séance doit être précédée d'un essai par la même technique à la xylocaïne à 1 % au point moteur. Sans réponse à la xylocaïne, il est inutile de tenter l'alcoolisation. Cette dernière peut réduire la spasticité pendant une période de 3 à 6 mois. Elle peut être répétée 2 à 3 fois, même davantage si elle est efficace à quelques semaines ou mois d'intervalle. Les incidents sont rares : douleur à l'injection ne persistant pas au-delà d'une dizaine de jours, parfois paresthésies.

L'utilisation de l'alcool a également le mérite de permettre, dans le cas d'une récupération, le maintien de la contraction. Ce bénéfice n'est pas obtenu avec les infiltrations de phénol, qui provoquent en général des réactions irréversibles [29.17].

Les contre-indications de cette méthode sont :

- infection locale ;
- lésion dermatologique ;
- trouble vasculaire local (phlébite, varices, arthrite de stades III et IV).

G. Toxine botulinique

La toxine botulinique agit spécifiquement sur les synapses cholinergiques. Elle exerce son action inhibitrice sur la contraction musculaire en bloquant la libération d'acétylcholine pendant plusieurs mois [29.18]. Elle est utilisée sous la forme d'injections intramusculaires ciblées et est un traitement reconnu de la spasticité focale. L'injection est réalisée, en fonction de l'anatomie du muscle à traiter, après repérage minutieux de ce dernier. Le volume de la dose injectée doit être suffisant

pour garantir une bonne diffusion intramusculaire, car l'effet en dépend de même que la taille du muscle et les caractéristiques de la spasticité du patient [29.19]. Pour chaque muscle la dose optimale doit être recherchée. Sa durée d'action est de 3 à 6 mois, parfois plus. L'injection peut être répétée et est généralement de nouveau efficace. Si un patient développe des anticorps contre un type de toxine, un autre type peut être utilisé.

1. Indications

Il s'agit de toute spasticité focale non maîtrisée par les médicaments, aussi bien des muscles des membres que du sphincter urétral.

2. Précautions d'emploi

Occasionnellement, la toxine peut diffuser vers un muscle voisin et l'affaiblir. Une dose trop élevée peut anéantir son effet bénéfique, voire péjorer la fonction motrice. Ces situations sont sans conséquence car son action est réversible. De plus, l'injection de toxine botulinique ne compromet pas la récupération naturelle de la motricité volontaire.

H. Médicaments

Pour contrôler la spasticité, il existe quelques médicaments, *per os*, mais qui, à la dose efficace, ont des effets secondaires qui tempèrent leur utilisation. Parmi ceux-ci, le diazépam (Valium®), le baclofène (Liorésal®) et le dantrolène sodium (Dantrium®) ont été bien documentés. Un des derniers venus, la tizanidine (Sirdalud®), agit efficacement aux doses de 6 à 18 mg par jour suivant les cas et l'intensité de la spasticité, avec moins d'effets secondaires importants *(voir chapitre 27)*.

I. Injections intrathécales

Cette technique est actuellement bien établie pour la prise en charge des affections neurologiques avec spasticité sévère [29.20, 29.21]. Une pompe implantée dans la paroi abdominale avec son réservoir est reliée par un

cathéter à l'espace sous-arachnoïdien. Elle assure une perfusion de baclofène régulière et réglable (continue ou en bolus) d'une dose connue. L'efficacité de ce traitement a été bien démontrée mais il ne doit être réservé qu'à des patients dont la spasticité engendre une gêne fonctionnelle suffisamment importante pour justifier son caractère invasif et les risques qui y sont liés [29.20]. Cette technique est indiquée aussi bien pour les patients qui ne marchent pas que pour ceux qui reprennent cette activité. Dans ce dernier cas, il faut maintenir un certain degré d'hypertonie musculaire permettant la stabilité en position debout et donc rester prudent quant aux doses de baclofène [29.21]. Ce traitement ouvre au patient de nouvelles perspectives fonctionnelles qui doivent être exploitées par la mise en route d'un programme de rééducation afin d'obtenir un bénéfice maximal.

1. Indications

Il s'agit donc des patients souffrant d'une spasticité gênante qui ne répond pas aux médications classiques lors d'atteinte du système nerveux central.

2. Contre-indications

Hormis l'allergie au produit injecté, il n'y a pas de véritables contre-indications mais il existe des risques non négligeables de confusion mentale, crise comitiale, coma, dépression respiratoire, infections, en cas de surdosage.

J. Chirurgie

La « drezotomie » *(dorsal root entry zone)* reste la technique de choix pour traiter une spasticité très invalidante limitée à quelques métamères, surtout des membres inférieurs, mais également des membres supérieurs, après épuisement des autres thérapeutiques. Par micro-incisions ou coagulations, les fibres afférentes génératrices de la spasticité sont interrompues à la jonction radiculomédullaire [29.22]. Les résultats sont bons dans 80 % des cas. Mais chez les jeunes patients, les laminectomies peuvent prédisposer à des déformations progressives du rachis [29.23]. Par

ailleurs, il faut s'abstenir d'intervenir sur les segments S2 et S4 afin d'éviter les dysfonctions de la vessie et des intestins.

La complication majeure est une hypoesthésie douloureuse des dermatomes concernés.

Dans le cas de séquelles irréversibles dues à des rétractions musculaires secondaires à la spasticité, en général accompagnées d'attitudes vicieuses, la neuro-orthopédie, type neurolyse-ténotomie, est l'indication de choix [29.24, 29.25].

Références

[29.1] Ward AB. A literature review of the pathophysiology and onset of post stroke spasticity. Eur J Neurol 2012 ; 19 : 21-7.

[29.2] Welmer AK, von Arbin M, Widen Helmqvlat L, Sommerfeld DK. Spasticity and its association with functioning and health-related quality of life 18 months after stroke. Cerebrovasc Dis 2006 ; 21 : 247-53.

[29.3] Urban PP, Wolf T, Uebele M, Marx JJ, Vogt T, Stoeter P *et al*. Occurrence and clinical prediction of spasticity after ischemic stroke. Stroke 2010 ; 41 : 2016-20.

[29.4] Rizzo MA, Hadjimihail OC, Preiminginova J, Vollmer TL. Prevalence and treatment of spasticity reported by multiple sclerosis patients. Mult Scler 2004 ; 10 : 589-95.

[29.5] Elovic E, Zafonte RD. Spasticity management in traumatic brain injury. State Art Rev Rehabil 2001 ; 15 : 328-48.

[29.6] Cambier J, Masson M, Masson C, Dehen H. Neurologie. 13e édition. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2012.

[29.7] Yelnik AF, Simon O, Paratte B, Gracies JH. How to clinically assess and treat muscle overactivity in spastic paresis. J Rehabil Med 2010 ; 42 : 801-7.

[29.8] Knutsson E, Mattsson E. Effects of local cooling on monosynaptic reflexe in man. Scand Rehabil Med 1969 ; 1 : 126-32.

[29.9] Mense S. Effects of temperature on the discharges of muscle spindles and tendon organs. Pflügers Arch 1978 ; 374 : 159-66.

[29.10] Alfieri V. Electrical treatment of spasticity. Scand J Rehabil Med 1982 ; 14 : 177-82.

[29.11] Elbasiouny SM, Moroz D, Bakr MM, Mushahwar VK. Management of spasticity after spinal cord injury. Current techniques and future directions. Neurorehabil Neural Repair 2010 ; 24 : 23-33.

[29.12] Minassian K, Hofstoeter U, Tansey K, Mavra W. Neuromodulation of lower limb motor control in restorative neurology. Clin Neurol Neurosurg 2012 ; 114 : 489-97.

[29.13] Dimitrijevic MM, Dimitrijevic MR, Illis LS, Nakajima K, Sharkey PC, Sherwood AM. Spinal cord stimulation for the control of spasticity in patients with chronic spinal cord injury : I. Clinical observations. CNS Trauma 1986 ; 3 : 129-43.

[29.14] Siegfried J. Effets de la stimulation du noyau sensitif du thalamus sur les dyskinésies et la spasticité. Rev Neurol 1986 ; 142 : 380-3.

[29.15] Kesiktas N, Paker N, Erdogan N, Gulsen G, Bicki D, Yilmez H. The use of hydrotherapy for the management of spasticity. Neurorehabil Neural Repair 2004 ; 18 : 268-73.

[29.16] Tardieu G, Lespargot A. Indications d'un nouveau type d'infiltrations au point moteur (alcool à 96°). Ann Med Phys 1975 ; 18 : 539-57.

[29.17] Halpern D. Histologic studies in animals after intramuscuclar neurolysis with phenol. Arch Phys Med Rehab 1977 ; 58 : 438-43.

[29.18] Jankovic J, Albanese A, Hallett M. Unique properties of botulinum toxin. Toxi Com 2009 ; 54 : 675.

[29.19] Francisco GE, Boake C, Vaughn A. Botulinum toxin in upper limb spasticity after acquired brain injury. A randomised trial comparing dilution techniques. Am J Phys Med Rehabil 2002 ; 81 : 355-63.

[29.20] Marra GA, d'Alco G, Di Bella P, Bramanti P. Intrathecal baclofen therapy in patients with severe spasticity. Acta Neurochir Suppl 2007 ; 97 (Pt 1) : 173-80.

[29.21] Dones I. Intrathecal baclofen for the treatment of spasticity. Acta Neurochir Suppl 2007 ; 97 (Pt 1) : 185-8.

[29.22] Sindou M, Jeanmonod D, Mertens P. Surgery in the dorsal root ently zone. Microchirurgical dreztomy for the treatment of spasticity. A multidisciplinary approach. Wien : Springer Verlag, 1991 : 165-82.

[29.23] Peter JC, Hoffmann EB, Arens LJ, Peacock WJ. Incidence of spinal deformities in children after multiple level laminectomy for selective posterior rhizotomy. Childs Nerv Syst 1990 ; 6 : 30-2.

[29.24] Chantraine A, Taillard W. Allongement du tendon d'Achille chez le traumatisé crânien spastique. *In :* Pelissier J, Bardot A, eds. Neuro-orthopédie des membres inférieurs chez l'adulte. Paris : Masson, 1989 : 98-103.

[29.25] Damiano DL, Alter KE, Chambers H. New clinical and research trends in lower extremity management for ambulatory children with cerebral palsy. Phys Med Rehabil Clin N Am 2009 ; 20 : 469-91.

Chapitre 30

Syncinésies et mouvements involontaires

Dominique Guehl, Patrick Dehail, Emmanuelle Cugy

Nos systèmes sensoriels nous permettent d'avoir une représentation de notre schéma corporel et du monde dans lequel nous agissons. Les capacités de notre système nerveux à intégrer des informations à la fois sensorielles et motrices expliquent nos compétences à exécuter un mouvement volontaire adapté à l'environnement dans lequel nous évoluons. Par ailleurs, notre motricité volontaire s'inscrit dans un contexte motivationnel donné et sollicitera des programmes moteurs préalablement appris (routinisés). Tout cela est possible du fait de l'existence de relations intimes entre les différents cortex cérébraux et les ganglions de la base (GB). Ces différentes régions cérébrales dialoguent à travers des boucles fonctionnelles cortico-sous-cortico-corticales, qui traitent en parallèle des informations de natures variées (sensorimotrices, cognitives et émotionnelles).

Au vu de cette organisation anatomofonctionnelle, on peut comprendre que des lésions ou un dysfonctionnement de ces boucles fonctionnelles soient responsables de la production de mouvements anormaux involontaires (MAI) ou de comportements anormaux. Nous nous limiterons dans ce chapitre à l'étude des MAI, qui peuvent prendre des expressions variées : brefs, prolongés, sans finalité, plus ou moins stéréotypés. En se fondant sur une approche clinique, nous décrirons les principaux syndromes hyperkinétiques que représentent les chorées, le ballisme, l'athétose, les dystonies, les tremblements, les myoclonies, les tics moteurs et les syncinésies d'imitation. La maladie de Parkinson, qui constitue un syndrome hypokinétique majeur lié à un dysfonctionnement des GB, est

traitée au chapitre 38. Les causes d'un dysfonctionnement des GB sont multiples : médicamenteuses, infectieuses, tumorales, vasculaires, traumatiques, dégénératives ou encore génétiques. Le point commun à l'ensemble de ces MAI est leur caractère empêchant, entravant la finalisation de l'acte moteur volontaire. Leur traitement dépendra de leur nature mais aussi de leur physiopathologie. Nous décrirons dans ce chapitre la prise en charge de ces MAI avec une approche à la fois médicamenteuse, de rééducation fonctionnelle et parfois chirurgicale.

I. Chorées

A. Clinique

Les mouvements choréiques sont des mouvements brusques, d'amplitude variable, erratiques et désordonnés, sans but précis, et majorés par le mouvement volontaire ou les émotions. Ils peuvent affecter à des degrés divers différentes parties du corps, comme la face, les membres ou encore le tronc, donnant parfois l'impression que certains patients dansent sur place, d'où le nom de danse de Saint-Guy. Lorsque ces mouvements anormaux s'associent à une détérioration cognitive (fonctions exécutives, attention et mémoire de travail) et des troubles psychiatriques (irritabilité, anxiété, troubles obsessionnels compulsifs, paranoïa, apathie et dépression), ils s'inscrivent alors dans le cadre d'une maladie de Huntington (MH), dont l'origine est génétique [30.1]. Elle survient le plus souvent entre 35 et 50 ans, avec un décès qui survient en moyenne après 15 à 20 ans d'évolution. L'hypotonie est classiquement associée aux MAI mais des formes akinétorigides avec dystonies sont observées dans les chorées de Huntington à début précoce (< 30 ans), au cours desquelles on retrouve une dégénérescence nigrostriatale associée à la dégénérescence putaminale et caudée.

B. Traitements

1. Médical

L'objectif des traitements pharmacologiques consiste à réduire l'hyperdopaminergie striatale ou les effets de celle-ci en bloquant le relargage de la dopamine ou les récepteurs dopaminergiques. La tétrabénazine (100 mg/j en moyenne) représente le chef de file des traitements proposés dans la MH [30.2]. Les neuroleptiques (NRL) tels que la rispéridone, l'halopéridol ou le tiapride sont prescrits en seconde intention. Cependant, ces produits peuvent induire de nombreux effets secondaires et en particulier un syndrome parkinsonien. C'est pourquoi, l'olanzapine et la clozapine, moins pourvoyeurs de ce type d'effet indésirable, peuvent être utilisés avec succès dans cette indication.

2. Chirurgical

La stimulation à haute fréquence (SHF) par l'intermédiaire d'électrodes implantées de façon chronique dans les pallidum internes (GPi) a été proposée dans le traitement des formes sévères et pharmacorésistantes de MH ou chez des patients souffrant de chorée-acanthocytose (formes associant chorée, dystonie, épilepsie, atteinte musculaire et acanthocytes), afin de contrôler les mouvements anormaux ou les troubles cognitifs associés. Ce dispositif de neuromodulation permet d'appliquer une SHF au sein de la structure cible. La SHF des noyaux sous-thalamiques (NST) a démontré une efficacité remarquable dans le traitement des formes sévères de la maladie de Parkinson [30.3]. Même si les mécanismes d'action de cette SHF restent encore débattus, les résultats de plusieurs études sont en faveur d'une diminution de la fréquence de décharge des neurones stimulés associée à une modification du patron d'activité, c'est-à-dire de la régularité d'émission des potentiels d'action [30.4]. En se fondant sur l'existence d'une altération du patron d'activité associé à une baisse localisée de la fréquence de décharge des neurones pallidaux, une stimulation des GPi a permis de réduire les MAI chez des patients souffrants de MH [30.5] ou de chorée-acanthocytose [30.6]. En revanche, aucun effet clair n'a été observé sur les troubles cognitifs associés aux MAI de la MH.

3. Rééducation

La rééducation contribue à l'amélioration de la qualité de vie des patients atteints de MH. Les objectifs de celle-ci sont multiples et concernent :

- l'autonomie de déplacement, avec le dépistage des troubles de l'équilibre, l'entretien du schéma de marche et éventuellement l'apprentissage de l'utilisation d'aides techniques afin de limiter la fréquence des chutes ;
- la communication, afin de la préserver, en réduisant la dysarthrie et favorisant la fluence verbale ;
- la déglutition, afin de réduire les fausses routes [30.7] (travail de la coordination pneumophonique, conseils de posture de tête, recherche d'une toux efficace) ;
- les troubles cognitifs, pour améliorer les stratégies de mémorisation et de planification ainsi que les praxies.

Les stratégies de rééducation intensive de courte durée [30.8] multimodales, incluant une prise en charge orthophonique, physique, occupationnelle et cognitive, permettent de stabiliser l'évolution tant sur le plan moteur que cognitif.

La relaxation et le tai-chi-chuan, qui peuvent être considérés comme des activités de loisirs, sont également bénéfiques pour contrôler la part de stress susceptible d'accentuer le syndrome choréique [30.9].

II. Dystonies

A. Clinique

Les mouvements dystoniques sont caractérisés par des cocontractions musculaires soutenues de muscles antagonistes conduisant à des mouvements de torsion répétitifs ou à des postures anormales [30.10]. Certaines formes de dystonie de l'adulte peuvent prendre l'apparence d'un tremblement, la composante de torsion restant au second plan, ce qui peut amener à tort au diagnostic de maladie de Parkinson. Les mouvements

dystoniques peuvent varier en intensité et sont souvent majorés par les changements de posture ou l'action. Des mouvements en miroir au niveau du membre dystonique lors de la réalisation d'activités motrices avec le membre sain controlatéral, ainsi que l'existence d'un geste antagoniste (*sensory trick* des Anglo-Saxons) visant à diminuer l'intensité de la dystonie par effleurement de la peau, sont des signes cliniques évocateurs du diagnostic. Dans les formes focales, les mouvements anormaux intéressent un segment isolé du corps : l'orbiculaire des yeux dans le blépharospasme, les muscles médiofaciaux dans le syndrome de Meige, les muscles cervicaux dans le torticolis spasmodique. Dans les formes segmentaires, ils intéressent deux régions corporelles contiguës (dystonie cervicale et d'un membre supérieur), dans les formes multifocales, ils intéressent plusieurs parties du corps qui ne sont pas en continuité (un membre supérieur et un membre inférieur) et, dans les formes généralisées, les mouvements dystoniques affectent les membres inférieurs et au moins une partie supplémentaire du corps.

B. Traitements

1. Médical

La toxine botulique reste le traitement de choix des dystonies focales. Dans les dystonies multifocales et généralisées, les anticholinergiques représentent alors une alternative thérapeutique à la toxine botulique, qui ne peut être proposée ici. Cependant, le mauvais ratio efficacité/effets secondaires en limite l'utilisation. C'est pourquoi, la SHF des GPi est proposée dans des formes sévères de dystonie généralisée avec une réduction des MAI de l'ordre de 40 à 90 %, et du handicap de l'ordre de 44 à 65 % [30.11]. Cette technique a également donné des résultats intéressants dans les dystonies cervicales complexes ou encore les dystonies segmentaires [30.12]. En revanche, les résultats sont plus inconstants dans les dystonies généralisées secondaires [30.13].

2. Rééducation

Une rééducation du geste utile orientée sur la tâche peut être proposée. Cette rééducation, qui nécessite la participation active du patient, fait appel à des exercices dirigés précocement vers la tâche fonctionnelle,

signifiante pour le patient. La prise en charge comprend également une part d'éducation thérapeutique afin que le patient ne se confie pas passivement aux professionnels de santé mais joue un rôle actif dans la lutte contre les manifestations de sa pathologie [30.14].

L'efficacité de la rééducation des dystonies focales, torticolis spasmodique ou crampe de l'écrivain, est difficile à apprécier car nous ne disposons pas encore d'évaluation standardisée utilisable en pratique quotidienne. Son principe repose sur l'obtention d'un relâchement des muscles dystoniques et d'un renforcement des muscles antagonistes « correcteurs », puis la réintégration de ces mouvements dans les différents schémas moteurs fonctionnels.

III. Tremblements

A. Clinique

Le tremblement est une activité musculaire périodique involontaire, qui entraîne des oscillations régulières d'un ou plusieurs segments corporels. On peut distinguer le tremblement de repos, le tremblement postural et le tremblement d'action. En fonction de l'affection neurologique sous-jacente, ces trois types de tremblements peuvent être diversement associés. L'enregistrement polygraphique du tremblement permet d'en étudier la fréquence, la régularité, ou la distractibilité, et constitue donc une aide au diagnostic. Les causes de tremblements sont variées et l'on distingue le tremblement essentiel, le tremblement parkinsonien, les tremblements iatrogènes (lithium, Valproate de sodium), et le tremblement cérébelleux. Les autres types de tremblements sont moins fréquents et regroupent le tremblement cortical, mésencéphalique ou de Holmes, le tremblement d'origine neuropathique ou encore psychogène. Nous n'aborderons ici que les tremblements parkinsoniens, essentiels et cérébelleux.

1. Tremblement parkinsonien

Il s'agit d'un tremblement de repos asymétrique, de fréquence relativement lente (4 à 6 Hz), disparaissant à l'action mais pouvant se compléter d'une composante posturale qui viendra alors grever le pronostic fonctionnel. Il s'agit d'un tremblement distal dit « d'émiettement » lorsqu'il affecte le membre supérieur. Il peut intéresser à des degrés divers l'ensemble d'un hémicorps et peut affecter également la mandibule. Il épargne généralement le chef et la voix. Il disparaît lors du sommeil.

2. Tremblement essentiel

Le tremblement essentiel (TE) est souvent familial (transmission autosomique dominante) et intéresse à des degrés divers le chef, la voix et les membres. Ce tremblement est bilatéral lorsqu'il affecte les membres supérieurs mais peut être légèrement asymétrique. Sa fréquence est un peu plus élevée que celle du tremblement parkinsonien (8 à 10 Hz) mais d'authentiques TE peuvent avoir une fréquence similaire à celle du tremblement parkinsonien, notamment dans les formes anciennes. C'est un tremblement d'attitude qui disparaît au repos (sauf dans certaines formes « vieillies », où il peut être observé aussi au repos), est diminué par la prise d'alcool et majoré par le stress et la fatigue. Il disparaît lors du sommeil.

3. Tremblement cérébelleux

Il est classiquement plus lent (2 à 3 Hz) et s'apparente davantage à un trouble du contrôle de l'activité des antagonistes (dysmétrie) qu'à un réel tremblement. Il s'agit d'un tremblement d'action, qui peut s'associer à un tremblement postural mais jamais à un tremblement de repos. Uni ou bilatéral, il disparaît lors du sommeil. Il peut affecter les membres mais également le tronc, le chef et la voix, qui sera alors typiquement scandée. Selon l'importance de l'atteinte cérébelleuse, le tremblement s'inscrira dans un tableau clinique plus riche, associant à des degrés variables une ataxie, un nystagmus, une hypotonie et des troubles de la coordination musculaire (adiadococinésie, dyschronométrie).

B. Traitements

1. Médical

a. Tremblement parkinsonien

Le traitement du tremblement parkinsonien repose sur l'utilisation d'agonistes des récepteurs dopaminergiques D2 et de la L-dopa, associée à un inhibiteur de la dopa-décarboxylase. Cependant, la résistance à de fortes doses de ces traitements antiparkinsoniens dans les formes anciennes ou l'existence d'une composante posturale sévère associée, venant lourdement impacter l'autonomie du patient, peuvent amener à proposer une SHF des NST, qui donnera d'excellents résultats et permettra d'agir également sur les autres signes cardinaux de la maladie (akinésie, rigidité et troubles de la marche) [30.15].

b. Tremblement essentiel

Les traitements pharmacologiques classiques du TE restent encore les bêtabloquants (propranolol) ou encore la primidone [30.16]. En seconde intention, certains antiépileptiques (gabapentine, clonazépam, topiramate...) ont été testés dans différentes études, en ouvert ou en aveugle, avec des succès très variables [30.16]. Dans les formes sévères et pharmacorésistantes de TE, la SHF du noyau ventral intermédiaire du thalamus (VIM) donne de très bons résultats [30.17].

c. Tremblement cérébelleux

Il n'existe malheureusement pas de traitement spécifique et efficace du tremblement cérébelleux. L'utilisation des benzodiazépines à visée symptomatique diminue quelque peu la sévérité du tremblement mais reste très insuffisante. Dans le tremblement cérébelleux secondaire à des lésions de sclérose en plaques, la SHF du VIM n'a qu'une efficacité relative du fait de l'existence d'autres symptômes associés [30.18].

2. Rééducation

Le tremblement de repos dans le Parkinson n'est pas modifié de façon durable par l'exercice, en revanche le tremblement postural bénéficie de l'apport de la relaxation et, de façon transitoire, des massages [30.19].

La prise en charge en rééducation fonctionnelle peut s'avérer utile et permettra la gestion des autres signes cérébelleux associés.

Dans la rééducation du tremblement cérébelleux, l'objectif réaliste est l'obtention d'un geste finalisé. Pour y parvenir, l'éducation du patient passe par la réassurance, l'attention lors de la réalisation du geste, l'utilisation d'activités bimanuelles. Le lestage utile, pour diminuer l'amplitude des oscillations, peut être proposé, ainsi que l'utilisation du froid, avec un post-effet d'environ 45 minutes [30.20].

IV. Myoclonies

A. Clinique

Les myoclonies sont des secousses musculaires involontaires brèves, soudaines, de courte durée, entraînant le déplacement d'un ou plusieurs segments corporels. Elles peuvent être segmentaires, focales, multifocales ou diffuses, proximales ou distales. Elles sont le plus souvent positives, liées à une contraction musculaire brève, mais peuvent aussi être négatives, en rapport alors avec une suspension brusque et brève du tonus musculaire. Elles surviennent le plus souvent de manière isolée mais elles peuvent prendre un caractère répétitif plus ou moins régulier, faisant alors évoquer un tremblement. Elles peuvent survenir au repos ou lors du maintien de certaines attitudes, lors de l'action. Certaines myoclonies peuvent être réflexes (stimulation cutanée ou proprioceptive d'un membre dans les myoclonies corticales focales, ou en réponse à la percussion de la nuque ou à une stimulation auditive pour les myoclonies réticulaires). Elles participent souvent au tableau clinique d'affections neurologiques variées, dont elles représentent l'un des nombreux symptômes. On peut les catégoriser selon leur origine : corticale, sous-corticale ou spinale.

B. Traitements

L'implication récurrente d'un défaut des systèmes inhibiteurs dans la physiopathologie des myoclonies explique l'utilisation fréquente des benzodiazépines et des antiépileptiques dans leur traitement symptomatique. En effet, en augmentant le tonus gabaergique à l'étage cortical ou sous-cortical, ces traitements réduisent la fréquence et l'intensité des myoclonies. Le valproate de sodium, le clonazépam, le piracétam et le lévétiracétam sont les traitements les plus efficaces des myoclonies corticales [30.21]. Les myoclonies sous-corticales sont plus résistantes aux différentes thérapeutiques mais le clonazépam et les anticholinergiques peuvent être d'une aide non négligeable. Devant un tableau de dystonie myoclonique sévère pharmacorésistante, la SHF du GPi diminue les symptômes de près de 60 % [30.22]. Le clonazépam sera encore le traitement de choix des myoclonies spinales, associé au traitement étiologique lorsque celles-ci sont secondaires.

De façon générale, les myoclonies ne sont pas sensibles aux techniques de rééducation.

V. Tics

A. Clinique

Les tics sont des mouvements brusques, simples ou complexes, répétitifs, précédés d'une tension interne induisant la nécessité impérieuse de réaliser le mouvement, et suivis d'un soulagement. Ces tics sont contrôlés par la volonté et peuvent intéresser la face, la racine des membres, le tronc ou la sphère oropharyngée. Les tics simples peuvent prendre une allure clonique, tonique ou encore dystonique. Ils sont souvent pris pour des mouvements volontaires et peuvent passer inaperçus. Les tics moteurs complexes sont des mouvements coordonnés qui miment une action volontaire mais surviennent dans des situations inappropriées. Ils retentissent sur la vie sociale de l'individu lorsqu'ils s'accompagnent de gestes et/ou mots obscènes, comme dans le syndrome des tics de Gilles de

la Tourette (SGT), décrit en 1885. Ces symptômes sont sensibles à la suggestion, transitoirement répressibles. Ils peuvent diminuer avec la concentration mais s'aggraver en période de fatigue ou de stress. Leur suppression prolongée provoque une tension interne qui conduit à un rebond des tics lorsque le contrôle volontaire sur les tics est levé. Beaucoup de patients rapportent des sensations prémonitoires des tics à type de paresthésies, dysesthésies ou de tensions musculaires, qui seront plus ou moins rapidement soulagées avec la répétition des mouvements, conférant parfois à ce tableau comportemental un aspect compulsif. Lorsque les tics s'inscrivent dans un tableau de SGT, ils sont souvent associés à un trouble d'hyperactivité et déficit attentionnel (THADA), ou un trouble obsessionnel compulsif (TOC) [30.23].

B. Traitements

L'hypothèse dopaminergique dans la physiopathologie de cette affection, renforcée par la forte innervation dopaminergique (et sérotoninergique) du striatum, explique le succès relatif des antagonistes dopaminergiques (halopéridol, pimoside, aripiprazole [30.24]) dans le SGT. Lorsqu'un TOC est associé au SGT, l'utilisation conjointe d'inhibiteurs de la recapture de la sérotonine peut être indispensable à l'amélioration du tableau clinique.

À côté de cette approche pharmacologique, les thérapies cognitivocomportementales permettent de réduire l'anxiété, les tics moteurs et d'améliorer la vie familiale et sociale [30.25].

Dans les formes sévères et pharmacorésistantes de SGT, une chirurgie fonctionnelle peut être proposée. Ainsi, la SHF de la région antéromédiane, ventromédiane du GPI, ou encore des noyaux centromédians et parafasciculaires du thalamus permet une réduction des symptômes moteurs de 43 à 96 % selon les études [30.26-30.28].

VI. Ballisme

A. Clinique

Les mouvements balliques sont des mouvements amples, brusques, irréguliers, explosifs, intéressant la racine des membres supérieurs et inférieurs (la région cervicale étant plus rarement concernée) du côté opposé au noyau sub-thalamique lésé, d'où le nom d'hémiballisme. Ces mouvements projettent le membre en dehors avec une tendance à l'enroulement et ont un caractère relativement stéréotypé, *a contrario* des mouvements choréiques [30.29].

B. Traitement

Pour une part, les mouvements balliques peuvent s'amender spontanément, mais leur caractère brusque et ample peut conduire à l'épuisement, c'est pourquoi des neuroleptiques comme l'halopéridol et le pimozide sont utilisés avec succès dans cette indication [30.29].

La rééducation se rapproche de celle proposée pour la chorée, et tirera bénéfice de l'association au traitement médicamenteux pour essayer de diminuer l'intensité des mouvements anormaux et maintenir les aptitudes fonctionnelles du patient.

VII. Athétose

A. Clinique

Les mouvements athétosiques sont des mouvements lents, continus, irréguliers des extrémités, d'allure « reptatoire », majorés comme la pluparts des MAI par l'action, le stress ou les stimuli sensoriels. Ils sont souvent mêlés à des mouvements choréiques, c'est pourquoi on parlera le plus souvent de mouvements choréoathétosiques que de mouvements athétosiques isolés [30.29].

B. Traitement

Les mouvements athétosiques résistent plus ou moins aux traitements usuels. Ainsi, les neuroleptiques, la tétrabénazine, les benzodiazépines et le baclofène auront un effet partiel sur ce type de MAI. Une prise en charge complémentaire par des techniques de relaxation ou de biofeedback est parfois pratiquée.

VIII. Syncinésies

A. Clinique

Les syncinésies représentent une entité un peu à part au sein des mouvements anormaux involontaires. En effet, il s'agit davantage de mouvements induits au niveau d'un membre par la réalisation d'une action avec le membre opposé, que de mouvements anormaux spontanés majorés par l'action comme ceux décrits précédemment. La terminologie varie selon les descriptions, et ils sont parfois appelés mouvements en « miroir », syncinésies globales ou irradiations controlatérales du mouvement. Il s'agit de mouvements qui accompagnent l'activité volontaire des muscles homologues du côté opposé. Ils intéressent la partie distale des membres supérieurs lors de mouvements alternants des doigts ou des mains. Ils peuvent se voir physiologiquement chez l'enfant au cours du développement, ou chez l'adulte réalisant des actes moteurs non routinisés. Si ces syncinésies se rencontrent classiquement au décours d'un accident vasculaire cérébral (AVC), on peut les observer au cours d'affections extrapyramidales. Elles sont en effet souvent présentes du côté le plus atteint dans la dégénérescence corticobasale [30.30] et du côté le moins atteint dans les formes précoces de la maladie de Parkinson [30.31]. Il existe un dernier cas particulier de syncinésies faciales survenant au décours d'une paralysie faciale (PF) périphérique et du côté

de la séquelle de PF. Elles apparaissent de façon différée par rapport à la PF et seront déclenchées par la parole, la mastication ou le stress.

B. Traitements

1. Médical

Il n'existe pas de traitement pharmacologique des syncinésies survenant dans les suites d'un AVC ou lors d'une affection extrapyramidale. Des injections de toxine botulique de type A peuvent s'avérer utiles chez des patients souffrant de syncinésies faciales postparalytiques [30.32].

2. Rééducation

La rééducation des syncinésies s'inspire toujours de techniques neuro-inhibitrices, non consensuelles, décrites à la fin du siècle dernier. L'objectif est de favoriser l'expression de la motricité volontaire adaptée en contrôlant, par des postures et des positionnements, l'expression des syncinésies. D'autres techniques utilisent les perceptions sensitives extéroceptives ou proprioceptives pour initier ou favoriser le geste. Les syncinésies les plus étudiées sont les syncinésies secondaires à une paralysie faciale périphérique, avec mise en évidence de l'intérêt de la reprogrammation neuromusculaire par biofeedback (miroir ou EMG) [30.33].

Conclusion

Ce chapitre révèle que la sémiologie des mouvements anormaux involontaires est très riche et qu'elle représente la base du diagnostic clinique dans ce domaine plus que dans d'autres. Ces mouvements anormaux sont majoritairement liés à un dysfonctionnement des boucles cortico-sous-corticales, impliquant les ganglions de la base et/ou le cervelet. Nous avons vu que la chirurgie fonctionnelle a pris

progressivement une part importante dans la prise en charge de ces mouvements anormaux et que les mesures de rééducation fonctionnelle occupent toujours une place déterminante dans leur traitement, visant ainsi à optimiser la récupération fonctionnelle de ces patients lourdement affectés.

Références

[30.1] Rosas HD, Salat DH, Lee SY, Zaleta AK, Pappu V, Fischl B *et al*. Cerebral cortex and the clinical expression of Huntington's disease : complexity and heterogeneity. Brain 2008 ; 131 : 1057-68.

[30.2] Huntington Study Group. Tetrabenazine as antichorea therapy in Huntington disease : a randomized controlled trial. Neurology 2006 ; 66 : 366-72.

[30.3] Krack P, Batir A, Van Blercom N, Chabardes S, Fraix V, Ardouin C *et al*. Five-year follow-up of bilateral stimulation of the subthalamic nucleus in advanced Parkinson's disease. N Engl J Med 2003 ; 349 : 1925-34.

[30.4] Garcia L, Audin J, D'Alessandro G, Bioulac B, Hammond C. Dual effect of high-frequency stimulation on subthalamic neuron activity. J Neurosci 2003 ; 23 : 8743-51.

[30.5] Kang GA, Heath S, Rothlind J, Starr PA. Long-term follow-up of pallidal deep brain stimulation in two cases of Huntington's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011 ; 82 : 272-7.

[30.6] Guehl D, Cuny E, Tison F, Benazzouz A, Bardinet E, Sibon Y *et al*. Deep brain pallidal stimulation for movement disorders in neuroacanthocytosis. Neurology 2007 ; 68 : 160-1.

[30.7] Bilney B, Morris ME, Perry A. Effectiveness of physiotherapy, occupational therapy, and speech pathology for people with Huntington's disease : a systematic review. Neurorehabil Neural Repair 2003 ; 17 : 12-24.

[30.8] Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A *et al*. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease : a pilot study. Clin Rehabil 2007 ; 21 : 603-13.

[30.9] Youssov K, Bachoud-Lévi AC. Maladie de Huntington : aspects diagnostiques actuels et applications pratiques. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Neurologie, 17-059-C-50, 2008.

[30.10] Fahn S, Bressman SB, Marsden CD. Classification of dystonia. Adv Neurol 1998 ; 78 : 1-10.

[30.11] Vidailhet M, Vercueil L, Houeto JL, Krystkowiak P, Benabid AL, Cornu P *et al*. Bilateral deep-brain stimulation of the globus pallidus in primary generalized dystonia. N Engl J Med 2005 ; 352 : 459-67.

[30.12] Pretto TE, Dalvi A, Kang UJ, Penn RD. A prospective blinded evaluation of deep brain stimulation for the treatment of secondary dystonia and primary torticollis syndromes. J Neurosurg 2008 ; 109 : 405-9.

[30.13] Vidailhet M, Yelnik J, Lagrange C, Fraix V, Grabli D, Thobois S *et al.* Bilateral pallidal deep brain stimulation for the treatment of patients with dystonia-choreoathetosis cerebral palsy : a prospective pilot study. Lancet Neurol 2009 ; 8 : 709-17.

[30.14] Bleton JP. Place de la rééducation dans le traitement des dystonies. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-452-B-10, 2000, 13 p.

[30.15] Diamond A, Shahed J, Jankovic J. The effects of subthalamic nucleus deep brain stimulation on parkinsonian tremor. J Neurol Sci 2007 ; 260 : 199-203.

[30.16] Benito-Leon J, Louis ED. Clinical update : diagnosis and treatment of essential tremor. Lancet 2007 ; 369 : 1152-4.

[30.17] Kluger BM, Klepitskaya O, Okun MS. Surgical treatment of movement disorders. Neurol Clin 2009 ; 27 : 633-77.

[30.18] Montgomery EB Jr, Baker KB, Kinkel RP, Barnett G. Chronic thalamic stimulation for the tremor of multiple sclerosis. Neurology 1999 ; 53 : 625-8.

[30.19] O'Connor RJ, Kini MU. Non-pharmacological and non-surgical interventions for tremor : a systematic review. Parkinsonism Relat Disord 2011 ; 17 : 509-15.

[30.20] Rousseaux M, Kozlowski O, Pérennou D. Évaluation et prise en charge du tremblement cérébelleux. J Readapt Med 2005 ; 25 : 88-93.

[30.21] Striano P, Manganelli F, Boccella P, Perretti A, Striano S. Levetiracetam in patients with cortical myoclonus : a clinical and electrophysiological study. Mov Disord 2005 ; 20 : 1610-4.

[30.22] Kurtis MM, San Luciano M, Yu Q, Goodman RR, Ford B, Raymond D *et al.* Clinical and neurophysiological improvement of SGCE myoclonus-dystonia with GPi deep brain stimulation. Clin Neurol Neurosurg 2010 ; 112 : 149-52.

[30.23] Gaze C, Kepley HO, Walkup JT. Co-occurring psychiatric disorders in children and adolescents with Tourette syndrome. J Child Neurol 2006 ; 21 : 657-64.

[30.24] Wenzel C, Kleimann A, Bokemeyer S, Muller-Vahl KR. Aripiprazole for the treatment of Tourette syndrome : a case series of 100 patients. J Clin Psychopharmacol 2012 ; 32 : 548-50.

[30.25] Piacentini J, Woods DW, Scahill L, Wilhelm S, Peterson AL, Chang S *et al.* Behavior therapy for children with Tourette disorder : a randomized controlled trial. JAMA 2010 ; 303 : 1929-37.

[30.26] Cannon E, Silburn P, Coyne T, O'Maley K, Crawford JD, Sachdev PS. Deep brain stimulation of anteromedial globus pallidus interna for severe Tourette's syndrome. Am J Psychiatry 2012 ; 169 : 860-6.

[30.27] Houeto JL, Karachi C, Mallet L, Pillon B, Yelnik J, Mesnage V *et al.* Tourette's syndrome and deep brain stimulation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005 ; 76 : 992-5.

[30.28] Welter ML, Mallet L, Houeto JL, Karachi C, Czernecki V, Cornu P *et al.* Internal pallidal and thalamic stimulation in patients with Tourette syndrome. Arch Neurol 2008 ; 65 : 952-7.

[30.29] Gil R. La pathologie des noyaux gris centraux. *In :* Gil R, ed. Neurologie pour le praticien. Paris : SIMEP, 1989 : 210-22.

[30.30] Fisher CM. Alien hand phenomena : a review with the addition of six personal cases. Can J Neurol Sci 2000 ; 27 : 192-203.

[30.31] Espay AJ, Li JY, Johnston L, Chen R, Lang AE. Mirror movements in parkinsonism : evaluation of a new clinical sign. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005 ; 76 : 1355-8.

[30.32] Toffola ED, Furini F, Redaelli C, Prestifilippo E, Bejor M. Evaluation and treatment of synkinesis with botulinum toxin following facial nerve palsy. Disabil Rehabil 2010 ; 32 : 1414-8.

[30.33] Husseman J, Mehta RP. Management of synkinesis. Facial Plast Surg 2008 ; 24 : 242-9.

Chapitre 31

Syndromes cérébelleux

Alex Chantraine

I. Troubles cérébelleux

Les différents syndromes cérébelleux s'expliquent par la spécialisation des principales régions du cervelet. Ces dernières assurent le contrôle cérébelleux, c'est-à-dire les adaptations posturales nécessaires au maintien de l'équilibre et à la préparation du mouvement, ainsi que de la coordination de séquences permettant le déroulement du mouvement. Tous ces programmes sont soumis à un apprentissage, dans lequel le cervelet joue un rôle essentiel. Cet apprentissage permet au cervelet d'exercer un contrôle préprogrammé anticipant le contrôle rétroactif. Les troubles cérébelleux sont donc caractérisés par des atteintes majeures du tonus musculaire, de l'équilibre, par l'ataxie cérébelleuse, des tremblements et des troubles de la parole [31.1].

A. Signes cliniques

L'*hypotonie* est aisément diagnostiquée et mise en évidence par l'exagération du ballant de la main ou du pied, ainsi que des membres supérieurs lorsque l'on imprime des mouvements de rotation passive au tronc. Elle est également caractérisée par la survenue d'oscillations pendulaires observées lors de la recherche du réflexe rotulien, de même

que dans l'abolition des réflexes de posture et la manœuvre de Stewart-Holmes [31.1].

L'*asynergie* se manifeste dans la station debout par une répartition moins efficace du tonus au niveau des différents muscles antigravifiques. Il existe par ailleurs un déficit des adaptations posturales, le patient ne pouvant plus se pencher en avant ou s'asseoir sans l'aide des bras. Lorsqu'il s'accroupit, le décollement des talons ne se produit pas. L'asynergie s'exprime dans le geste par la décomposition et la lenteur du mouvement.

La *dysmétrie* se manifeste par un mouvement qui conserve sa direction mais dépasse le but, y revenant après quelques oscillations. Elle n'est pas aggravée par l'occlusion des yeux, à la différence de l'ataxie par trouble de la sensibilité profonde.

L'*adiadococinésie* est l'incapacité d'effectuer à un rythme rapide des mouvements de sens opposé (faire les marionnettes, les mains à l'horizontale sur les cuisses, passer rapidement de la pronation à la supination).

La *dyschronométrie* est le retard anormal de la mise en route et de l'arrêt (faire serrer simultanément les deux mains, marcher à quatre pattes, ou en faisant porter simultanément les index sur le nez).

L'*ataxie cérébelleuse* se caractérise par tous les signes décrits ci-dessus ; elle se manifeste par une démarche ébrieuse avec élargissement du polygone de sustentation. Elle n'est pas modifiée par la fermeture des yeux.

La *dysarthrie cérébelleuse* traduit la difficulté du patient à doser correctement l'intensité et la durée des séquences motrices. Elle donne à la parole un caractère scandé.

B. Manifestations fonctionnelles du syndrome cérébelleux

Ces manifestions sont d'une assez grande fréquence, surtout chez des sujets jeunes dans les atteintes traumatiques du tronc cérébral. Elles peuvent également survenir lors d'une lésion vasculaire ou d'une tumeur du cervelet ou du tronc cérébral. Elles accompagnent parfois un accident vasculaire cérébral et représentent un signe majeur dans les hérédodégénérescences.

1. Troubles de l'équilibre

Dans les principales formes de l'activité motrice, les syndromes cérébelleux se révèlent par les troubles de l'équilibre. En station debout, le patient doit élargir son polygone de sustentation en raison d'une instabilité anormale de l'axe du corps. Dans cette position, l'équilibre antéropostérieur est imparfaitement maintenu et l'on observe une activité incessante des muscles jambiers antérieurs (danse des tendons). Le sujet oscille en tous sens. À la posturographie, l'enregistrement montre des oscillations qui sont environ 2 à 3 fois plus importantes que celles du sujet normal. Elles se font d'ailleurs dans tous les sens. Si le patient est soumis à des poussées antéropostérieures ou latérales, les réponses toniques se produisent avec un certain retard, dont témoigne une réaction d'un pas en arrière ou de côté [31.2]. Lorsque le syndrome cérébelleux est unilatéral, il peut y avoir une déviation de l'axe du corps, mais il n'y a pas de déviation conjuguée des index ni de signe de Romberg latéralisé.

2. Tremblement et troubles des gestes propositionnels

Le tremblement cérébelleux est intentionnel, de grande amplitude et s'accroît à mesure du déroulement du geste. Ce tremblement est sensible à l'influence des émotions. Il peut être associé à un tremblement de la tête et à un tremblement des yeux.

Par ailleurs, la maladresse des cérébelleux se manifeste par le lâchage d'objets, le fait de renverser et/ou la difficulté de manier des petits objets. C'est ainsi que le cérébelleux aura des difficultés à boutonner ou à déboutonner sa chemise, saisir des épingles sur un plateau ou même les renverser, ou heurter le plateau. Il aura de la même manière des difficultés à remonter une montre.

L'écriture cérébelleuse est également modifiée : elle est faite de lettres de grande taille, de dimension inégale avec des jambages démesurés. La parole cérébelleuse est explosive, scandée, mal articulée et très lente. C'est la force de la voix qui change continuellement même au cours d'un seul mot.

3. Troubles de la marche

Au cours de la marche, il apparaît certains dérèglements des adaptations posturales. La marche est festinante, c'est-à-dire qu'à chaque pas le malade dévie latéralement, la mise en route étant hésitante et retardée, l'arrêt

incertain. Cela se marque particulièrement bien au niveau du tronc, qui prend une position anormale restant en arrière des membres inférieurs. Lors du déplacement, les membres inférieurs peuvent se projeter anormalement, ce qui provoque des pas inégaux et irréguliers. L'asynergie apparaît sous la forme d'anomalie du balancement des bras.

C. Évolution

Dans la majorité des cas heureusement, il existe une tendance spontanée à la régression des syndromes cérébelleux, mais elle peut être lente, incomplète, de mauvaise qualité, s'étalant sur des mois, voire des années. L'évolution peut être favorablement influencée par une rééducation appropriée. Dans les maladies hérédodégénératives, la sémiologie cérébelleuse apparaît différemment suivant la lésion, comme d'ailleurs dans la sclérose en plaques.

II. Rééducation

A. Kinésithérapie

La rééducation est d'une extrême importance surtout pour lutter contre les troubles de l'équilibre, l'ataxie et l'asynergie. Elle est difficile et a été bien codifiée par Held [31.3]. Elle est fondée sur les techniques de reprogrammation sensorimotrice. Elle vise à rendre progressivement une fonction optimale et surtout l'équilibre.

1. Rééducation de l'équilibre

Il faut respecter une progression stricte, s'inspirant du concept Bobath par un travail actif d'abord localisé, afin de permettre au patient de se concentrer sur un ou deux groupes musculaires *(voir chapitre 15)*. La rééducation sera alors progressivement accrue par le travail associé d'une

racine d'un membre inférieur ou supérieur, et par des actions sur la position de la tête et du cou. Cette rééducation dans différentes positions amènera progressivement à la station debout. Elle peut être de longue durée, tout au moins dans les syndromes cérébelleux sévères, et il est fréquent que plusieurs mois d'exercices dans une position soient nécessaires avant de passer au stade suivant. Il ne faut surtout pas vouloir brûler les étapes sous peine d'échec. Une sage lenteur dans la rééducation permettra donc d'obtenir dans la majorité des cas une assez bonne stabilité debout. Dès que celle-ci est assurée, une rééducation intensive visera à bonifier les performances motrices et diminuer l'ataxie [31.4]. L'utilisation de plates-formes s'avère également profitable pour agir dans le même sens et améliorer les progrès déjà acquis par les exercices [31.5].

2. Rééducation à la marche

La stabilité en position debout étant acquise, l'apprentissage de la marche commence dans les barres parallèles par des translations du poids du corps d'un membre sur l'autre. Différents exercices seront alors pratiqués en décomposant chaque temps de la marche, tout en exagérant l'amplitude du mouvement. Progressivement, sous le contrôle du kinésithérapeute, des exercices de coordination et de mise en charge seront réalisés. Durant ces séquences, le patient devra être encouragé et stimulé, car cette rééducation nécessite une très grande patience aussi bien de la part du patient que du kinésithérapeute.

3. Rééducation de l'ataxie

Le but est d'améliorer et d'harmoniser la coordination du mouvement. Des exercices de restauration de la motricité mettent en jeu plusieurs articulations dans l'espace, soit en maintien postural, soit en mouvement. Ils peuvent être exécutés sur un ou plusieurs membres, en position assise ou debout. Il faut répéter les gestes pour en faciliter l'apprentissage tout en essayant de freiner l'exagération pathologique par la mise en contraction des muscles concernés. Lorsque cette approche n'est pas possible, il faut utiliser une stratégie compensatrice pour rendre le patient aussi indépendant que possible. Pour ce faire, il faut tendre à améliorer l'équilibre et les réactions posturales contre les stimuli et les changements gravitationnels, augmenter la stabilité suivant le développement de

consolidation articulaire, parfaire la fonction des extrémités supérieures. En regagnant l'indépendance et une marche fonctionnelle, le patient recouvre une amélioration de sa qualité de vie et une autonomie de plus en plus grande au cours de ses activités quotidiennes [31.6].

B. Ergothérapie

La rééducation de la coordination et de l'adresse des membres supérieurs, qui est très difficile, sera surtout le travail de l'ergothérapeute. Il lui appartiendra en plus d'entraîner le patient à l'écriture, à la parole, une fois encore avec une progression extrêmement lente, qu'il faut respecter *(voir chapitre 19)*.

Au cours de cette rééducation, l'ergothérapeute participera avec le kinésithérapeute aux activités à visée posturale [31.6].

La recherche du geste harmonieux et bien coordonné commencera dès que le malade aura acquis la station assise. Par des activités progressives du point de vue de la force, la vitesse, et la précision, on essayera d'obtenir un meilleur contrôle statique et cinétique. Celui-ci se travaille du segment proximal vers le distal, en commençant par une activité unilatérale (par exemple, à partir de l'épaule pour des exercices de graphisme), suivie par des activités bilatérales. La suppression de l'appui distal permettra un déplacement dans les trois dimensions. Des exercices de précision spatiotemporaux et de vitesse seront alors progressivement réalisés (écriture, travail au métronome, exercices de préhension, etc.).

C. Réadaptation

Au stade de la réadaptation, il faudra affiner l'apprentissage des compensations en utilisant le blocage des segments de membres et l'emploi d'aides techniques.

En général, le pronostic moteur est souvent assez satisfaisant. Certains patients gardent parfois des problèmes dus à d'autres troubles associés, tels que la sensibilité ou un trouble oculaire. Les seuls échecs constatés sont souvent liés à la persistance d'un très grand syndrome cérébelleux, comme dans les hémorragies cérébelleuses ou les traumatismes crâniens où l'atteinte du tronc cérébral est au premier plan. Chez ceux-là, malgré

des années de rééducation, la marche n'est pas toujours possible et ils sont confinés à la chaise roulante.

À tous les stades de l'évolution et en fonction de la récupération, un bilan des possibilités fonctionnelles devra être effectué. Il permettra de préparer le retour à domicile et d'envisager la reprise professionnelle [31.7]. Dans tous ces cas où l'équilibre et la coordination ont subi un dérèglement plus ou moins grave, certaines activités physiques et les sports pourront apporter une aide précieuse, à la fois physique et psychologique.

Références

[31.1] Cambier JC, Masson M, Masson C, Dehen H. Abrégé de neurologie. 13e édition. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2012.

[31.2] Diener HC, Dichgans J, Bacher M, Gompf B. Quantification of postural sways in normals and patients with cerebellar diseases. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1984 ; 57 : 134-42.

[31.3] Held JP. Syndromes cérébelleux. *In :* Grossiord A, Held JP, eds. Médecine de rééducation. Paris : Flammarion, 1981 : 367-8.

[31.4] Ilg W, Sinofzik M, Brötz D, Burkarde S, Giese MA, Schöle L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. Neurology 2009 ; 73 : 1823-30.

[31.5] Nardone A, Godi M, Artuso A, Schieppati M. Balance rehabilitation by moving platform and exercises in patients with neuropathy and vestibular deficit. Arch Phys Med Rehabil 2010 ; 91 : 1869-77.

[31.6] Valade D, Bleton JP, Chevalier AM. Rééducation de la posture et de l'équilibre. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Kinésithérapie, 26-452-A-10, 2004.

[31.7] Collignon F, Coste S, Tribout N. Visite à domicile : intérêt et organisation avant la sortie du patient, expérience en ergothérapie. Montpellier : Sauramps médical, 2002 : 125-30.

Chapitre 32

Syndrome neurogène

Jacques Pélissier, Emilio Galano

Le nerf périphérique peut être lésé par des agents multiples. Que l'agression soit de nature mécanique, ischémique, métabolique, toxique, la lésion du nerf périphérique s'exprime par un syndrome neurogène. Il associe, en fonction de la lésion nerveuse périphérique, un déficit moteur ou paralysie, une altération des sensibilités superficielle et profonde et de l'arc réflexe, enfin des troubles végétatifs.

L'examen clinique permet de préciser l'intensité et la topographie de l'atteinte, l'exploration électromyographique la confirme et apporte des éléments pronostiques. L'exploration des fibres sensitives est indispensable aujourd'hui à l'exploration de certaines pathologies.

Si l'échographie permet le repérage d'un nerf en clinique, l'imagerie n'est pas suffisamment performante pour renseigner sur l'état anatomique d'une racine ou d'un nerf ; elle est indispensable dans la mise en évidence de conflits discoradiculaires ou de processus extraneuraux (tumeurs) au voisinage des nerfs.

La biopsie neuromusculaire (essentiellement surale) avec analyse ultrastructurale et histomorphométrie a permis de démembrer les neuropathies et de distinguer les lésions axonales, myéliniques, ou mixtes.

I. Agressions nerveuses

Elles peuvent être d'origine mécanique, ischémique, métabolique, ou toxique.

A. Agression mécanique

Les conséquences diffèrent en fonction du mécanisme : section ou étirement, compression aiguë ou chronique. L'origine en est traumatique, posturale ou canalaire.

1. Conséquences du traumatisme aigu

a. Lésions directes

Il peut s'agir :

- de plaies franches par bris de glace, ou par objets tranchants (couteau, bistouri) : la perte de substance nerveuse est alors nulle ou minime ;
- de lacération par un agent vulnérant externe, ou de plaie balistique par projectile d'armes à feu. Il s'associe à la lacération ou section du nerf des lésions liées à l'énergie du projectile, par « effet de souffle » (lésions thermiques, hématome périneural...).

b. Lésions indirectes

Le nerf possède des propriétés biomécaniques liées en grande part à l'importance du tissu conjonctif des enveloppes fibreuses et de l'endonèvre. Soumis à un étirement, le nerf passe par deux phases [32.1] : une phase élastique d'étirement, et une phase plastique où se produisent les lésions tissulaires, avec rupture par paliers, véritable effilochage du nerf. Ces lésions par étirement, étendues le plus souvent sur plusieurs centimètres, imposent une recoupe préalable des bouts et une greffe fasciculaire secondaire.

La lésion nerveuse par section permet de comprendre les processus de dégénérescence et de réparation nerveuses.

L'interruption d'un axone myélinisé provoque deux types de modifications :

- dans le fragment distal, séparé du corps cellulaire, se produisent des altérations structurales qui constituent la dégénérescence wallérienne. Celle-ci débute quelques heures après la section ;

- dans le fragment proximal, se développent simultanément des modifications du corps neuronal, première étape vers la régénération.

La dénervation induit une amyotrophie, liée à la perte de l'action trophique du motoneurone sur le muscle :

- l'atrophie apparaît au 3e jour et augmente dans les 2 mois suivants ; la typologie des fibres est modifiée, et cette involution intéresse tous les types de fibres I et II ; des fibres IIc réapparaissent ;
- il y a perte de la spécialisation synaptique : les récepteurs à l'acétylcholine ne sont plus localisés à la plaque motrice ; le phénomène de fibrillation à l'électromyogramme est caractéristique de l'apparition de récepteurs extrajonctionnels.

La possibilité de réinnervation demeure jusqu'à 3 ans. La réparation, par régénérescence axonale, débute tôt, dès la 6e heure, par le développement à partir du bout proximal de l'axone de très nombreux prolongements ayant l'aspect caractéristique de fibres en croissance. Ils progressent de 1 à 2 mm par jour dans les tubes endoneuraux. La myéline ne se reconstitue que plus tardivement.

Des facteurs de croissance nerveuse ont un rôle favorisant sur la croissance du bourgeon et sa progression : le *Nerve Growth Factor* (NGF) et le *Ciliary Neurotrophic Factor* (CNTF), sécrétés par la cellule de Schwann, et les *Insulin-like Growth Factors* (IGF), sécrétés par le foie [32.2, 32.3] ; l'instillation *in situ* en chambre (entubulation) d'IGF-I a été proposée après greffe nerveuse [32.4-32.6], mais reste encore à l'état de recherche.

Cette régénérescence est favorisée par :

- le capital neuronal restant (les lésions proximales ont une capacité moindre de réparation) ;
- l'absence d'obstacles sur la voie du bourgeon axonal, d'interposition de matériel entre les deux fragments, d'où l'intérêt d'un parfait affrontement des fragments.

En ce qui concerne la recolonisation des unités motrices par le néoaxone, on doit opposer deux types de réinnervation :

- la *réinnervation directe*, recolonisation progressive d'un nombre croissant de fibres, aboutissant à la régénérescence d'unités motrices de dimensions semblables aux unités antérieures à la lésion ;
- la *réinnervation collatérale*, où chaque néoaxone prend en charge un nombre élevé de fibres, aboutissant à des unités motrices géantes.

2. Compression

Elle peut être aiguë ou chronique.

Aiguë, elle est due à la compression intense, suffisamment prolongée (plus de 30 minutes), d'un tronc de nerf contre le plan osseux en des sites où le nerf est relativement superficiel (paralysie dite « posturale »). La compression chronique est le résultat d'un conflit durable entre une gouttière ou un tunnel trop étroit et inextensible, d'une part, et le nerf qui parcourt ce canal, d'autre part. Le modèle de compression nerveuse le plus représentatif est la compression par garrot ou *tourniquet's palsy*, que la compression soit chronique ou aiguë. Ce modèle associe en fait le traumatisme au point de compression à l'ischémie d'aval.

Après compression aiguë, les lésions varient suivant le type et la durée de la compression. Chez l'homme, la conduction nerveuse disparaît en 40 minutes. La lésion la plus minime consiste en un gonflement cytoplasmique des cellules de Schwann. La lésion est longtemps purement myélinique. Ce n'est que si la compression est maintenue au-delà de la 6e heure que s'installe la dégénérescence wallérienne.

Après compression chronique, la perturbation est d'abord myélinique, avec rétraction de la myéline de part et d'autre de la zone de compression, qui peut aller jusqu'à laisser l'axone à nu. Il n'existe qu'un retard de conduction au niveau de la compression ; la levée de celle-ci entraîne rapidement le retour à la normale de la conduction ; la remyélinisation est également rapide. Cependant, cette compression, suffisamment intense et prolongée, aggravée par de multiples microtraumatismes, peut être suivie de lésions axonales.

B. Agression ischémique

Elle peut être aiguë et liée à l'interruption de la vascularisation artérielle par occlusion d'un vaisseau nourricier : gros troncs nourriciers plus que branche terminale, la privation sanguine étant suppléée par la riche circulation collatérale des troncs de nerf. Le modèle de référence est, là encore, la paralysie par garrot. Le scénario est stéréotypé [32.7] :

- arrêt de la conduction nerveuse dans les 60 minutes en aval de la compression et dans les 30 minutes au site de compression ;

• après 6 heures d'ischémie en aval et après 4 heures seulement au point de compression, les lésions nerveuses sont irréversibles.

Les fibres de gros calibres, motrices et sensitives, sont les plus sensibles à l'ischémie.

C. Agression inflammatoire

Il y a association :

• d'infiltrats inflammatoires périvasculaires, autour des vaisseaux de l'endonèvre ;

• de lésions myéliniques, et parfois axonales.

Le modèle expérimental est la névrite allergique expérimentale (NAE), qui présente une analogie avec la polyradiculonévrite de Guillain-Barré. Il démontre le mécanisme immunoallergique du syndrome, avec mise en évidence du pouvoir myélinotoxique du sérum d'animaux présentant une NAE, bien qu'un processus à médiation cellulaire soit également discuté.

Ce n'est en fait que lors des vascularites (péri-artérite noueuse), que l'occlusion artériolaire crée une authentique lésion ischémique, avec dégénérescence wallérienne.

D. Agression toxique

Les facteurs toxiques sont multiples. Les plus nombreux induisent une atteinte axonale. Lorsque la lésion est en relation avec une perturbation des flux axonaux, elle intéresse d'abord l'extrémité des axones et évolue progressivement vers le segment proximal. C'est le processus de *dying back neuropathy*, dont le modèle expérimental est la neuropathie à l'acrylamide. De façon plus rare, la perturbation métabolique intéresse la cellule de Schwann, aboutissant à une perturbation de la myélinogenèse et à une neuropathie démyélinisante (maléate de perhexiline).

II. Évaluation clinique

La lésion d'un nerf périphérique, racine ou tronc de nerf, entraîne dans le territoire innervé par ce nerf un ensemble de symptômes déficitaires, moteurs, sensitifs, réflexes et végétatifs, souvent associés.

Le symptôme révélateur dépend du mécanisme en cause et du nerf lésé. Il peut être :

- moteur, avec impotence ;
- sensitif, révélé par des douleurs, des paresthésies, par les conséquences du déficit sensitif (ataxie, astéréognosie ou perte de la sensibilité de protection) ;
- trophique, plus rarement (mal perforant).

A. Déficit moteur

Il est apprécié par l'évaluation musculaire ou *testing*. La relative fixité du déficit, quelles que soient les conditions de l'examen, l'oppose à la variabilité des déficits d'origine centrale. Le déficit est flasque sans spasticité. L'amyotrophie ne survient qu'au bout de 3 à 6 semaines.

B. Déficit sensitif

Son analyse est difficile, car interprétée à travers la subjectivité du patient.

Certains signes sont recherchés par le seul interrogatoire.

1. Douleurs

Les caractères en sont très variables : il peut s'agir de douleurs discontinues avec exacerbations paroxystiques, de douleurs spontanées ou provoquées (posture sensibilisante, pression du tronc de nerf). Elles sont le plus souvent caractéristiques du nerf en cause par leur topographie.

2. Paresthésies

À type de fourmillements ou de picotements, elles sont souvent exacerbées par le contact cutané.

L'analyse fine des sensibilités superficielle et profonde permet d'objectiver le déficit sensitif *(voir chapitre 3)*.

Le déficit est marqué :

- par une anesthésie ou une hypoesthésie, n'intéressant le plus souvent que la partie centrale du territoire d'innervation du fait des chevauchements de territoire des nerfs entre eux et des racines entre elles. Il n'est pas exceptionnel que certaines sensibilités soient mieux conservées que d'autres ;
- par une hyperesthésie localisée au territoire du nerf, associée en fait à une altération de la discrimination.

C. Déficit des réflexes

Les réflexes ostéotendineux, dont l'arc réflexe emprunte le trajet de la racine ou du nerf lésé, sont soit diminués (hyporéflexie), soit abolis (aréflexie).

D. Troubles végétatifs et trophiques

Ils ont une importance inégale en fonction du nerf atteint. La perte de la transpiration est précoce, liée à l'atteinte des fibres sudoromotrices, leur territoire étant voisin de celui des fibres sensitives. On utilise volontiers la cartographie de la zone où le réflexe sudoripare est aboli (test à la ninhydrine) pour objectiver le déficit. En revanche, ce n'est qu'au bout de quelques semaines que s'installent des troubles vasomoteurs des extrémités, modifications de la peau ou des phanères.

Ce bilan initial doit permettre :

- de suspecter la lésion nerveuse périphérique, que viendra confirmer l'exploration neurophysiologique ;
- de préciser l'intensité du déficit, massif ou fruste ;
- d'en déterminer la nature, lésion radiculaire, tronculaire, unique ou multiple.

On peut ainsi, très schématiquement, distinguer les lésons suivantes.

1. Lésions mono ou pauciradiculaires

La symptomatologie peut se résumer à des signes irritatifs, douleurs suivant le trajet radiculaire, exagérées par des manœuvres mettant en

tension la racine lésée (manœuvre de Lasègue, caractéristique des sciatiques L5 et S1, manœuvre de Léri, caractéristique des cruralgies L3 et L4).

La symptomatologie peut être déficitaire : le déficit moteur et sensitif épouse le métamère radiculaire avec cependant de nombreuses anomalies tenant aux variations d'innervation.

2. Lésions tronculaires

La symptomatologie déficitaire est au premier plan et sa systématisation est tronculaire. La connaissance des territoires anatomiques d'innervation, du trajet du nerf et de l'ordre de naissance de ses collatérales et terminales permet à un praticien entraîné de pressentir la zone de conflit ou d'interruption de la conduction. Les paresthésies sont plus fréquentes que les douleurs, et on doit tenir compte des fréquentes anomalies d'innervation.

3. Polyradiculopathies

Le déficit moteur est diffus, proximal puis distal, et son intensité contraste avec la relative discrétion des troubles sensitifs, à l'exception des paresthésies surtout distales. Les manœuvres de Léri et Lasègue réveillent les douleurs.

4. Polyneuropathies

Le déficit est sensitivomoteur, tantôt à prédominance motrice ou sensitive. Il est bilatéral symétrique (polynévrite) ou asymétrique. Les troubles végétatifs, les troubles vasomoteurs sont constants mais d'intensité variable en fonction de l'origine de la neuropathie.

III. Exploration neurophysiologique

L'exploration neurophysiologique est indispensable pour :

- confirmer la topographie lésionnelle, la gravité et le type de lésions nerveuses ;
- fixer les premiers éléments de pronostic.

Elle repose sur l'exploration électromyographique, associée à l'étude des fibres sensitives lorsque cela est utile *(voir chapitre 10)*.

IV. Surveillance et traitement

Il appartient au praticien :

- de contrôler l'évolution du syndrome neurogène, d'en reconnaître les éléments de pronostic ;
- d'en prévenir les conséquences néfastes (rétractions musculotendineuses et capsuloligamentaires), d'en favoriser la récupération ;
- de proposer, lorsque cela est nécessaire, un geste chirurgical.

A. Surveillance évolutive

Elle est clinique et neurophysiologique :

- *clinique,* à la recherche de signes de récupération motrice par l'évaluation motrice et sensitive, les réflexes ne réapparaissant que tardivement. Lors de lésions traumatiques, le signe de Tinel permet d'évaluer la progression de la réparation nerveuse : la percussion du nerf en regard de l'extrémité du moignon de nerf en phase de repousse provoque des fourmillements à distance sur le trajet et dans le territoire du nerf ; la mesure à partir de repères anatomiques voisins de ce point hyperesthésique lors d'examens successifs en donne la progression ;
- *neurophysiologique,* avec essentiellement recherche à l'électromyographie de détection des potentiels naissants signant la réinnervation.

B. Rééducation fonctionnelle

Elle est d'autant plus utile que les conséquences fonctionnelles d'une paralysie sont invalidantes.

Le médicament de la repousse nerveuse est à ce jour à découvrir. L'isaxonine a été retirée du marché (hépatotoxicité). L'efficacité même de la vitamine B1 n'est pas prouvée.

La rééducation fonctionnelle, qui implique le plus souvent kinésithérapie, physiothérapie, ergothérapie et appareillage, poursuit plusieurs objectifs :

- prévenir les attitudes vicieuses en l'absence de récupération et préserver la trophicité du membre ;
- optimiser la valeur fonctionnelle lorsque apparaît une récupération motrice et sensitive ;
- traiter la douleur.

Elle diffère dans ses modalités et dans ses buts en fonction de l'importance des déficits moteurs et/ou sensitifs, et du retentissement fonctionnel de la paralysie et des douleurs.

1. Déficit massif

Il faut préserver les amplitudes articulaires et lutter contre les rétractions musculaires : le muscle déficitaire s'atrophie, son antagoniste reste puissant et tend à se rétracter, l'articulation perd de l'amplitude. Il s'ensuit qu'outre la paralysie, les limitations articulaires et les attitudes vicieuses réduisent les capacités fonctionnelles.

a. Kinésithérapie

Il faut mobiliser les articulations individuellement, l'une après l'autre, avec une attention particulière pour les articulations distales des doigts et des orteils. Les mobilisations comme les postures sont progressives, manuelles, afin de mieux doser la contrainte par l'étirement progressif des muscles sains ou déficitaires, dont on conserve ainsi l'élasticité. Pour les muscles sains, les étirements faisant suite à une contraction soutenue (tenu-relâché) sont très utiles.

Les séances doivent être répétées, souvent plusieurs fois par jour. La paralysie favorisant la stase veineuse et lymphatique, l'œdème doit être évacué par des massages à visée circulatoire et par le drainage lymphatique.

b. Électrothérapie

Elle peut être utile, mais nécessite, en particulier lorsque les électrodes sont appliquées en zone insensible, des précautions. Les ionisations ont un effet vasodilatateur et antalgique suivant la solution utilisée *(voir chapitre 15)*. L'efficacité de courants excitomoteurs sur les muscles dénervés a été démontrée ; les courants de basse fréquence se révèlent les plus efficaces sur la repousse [32.8].

c. Orthèses

L'orthèse est utile pour les segments distaux. L'orthèse de repos, immobilisant l'articulation en position de fonction, prévient les attitudes vicieuses et contribue à l'analgésie ; elle est surtout portée la nuit ou entre les séances de rééducation.

L'orthèse de posture, qui est censée corriger une attitude vicieuse, fait courir le risque de lésions cutanées lors d'altérations de la sensibilité. L'orthèse fonctionnelle vise à rétablir la fonction, en fixant une articulation clé en position de fonction (orthèse stabilisatrice de la colonne du pouce lors de main médiocubitale) ou au contraire en palliant les conséquences du déficit moteur (orthèse dynamique d'extension du poignet et de la première phalange lors de paralysie radiale).

Ces orthèses doivent être légères et bien tolérées. La fréquence des troubles sensitifs impose de prévenir toute agression cutanée. L'orthèse ne peut être pleinement efficace qu'acceptée et réellement portée par le patient.

d. Ergothérapie

Par sa rééducation gestuelle, elle contribue à l'utilisation correcte de ces orthèses fonctionnelles dans des activités adaptées, dérivées des activités artisanales et des actes de la vie quotidienne. Elle évite ainsi l'exclusion fonctionnelle du membre. Lorsque la sensibilité thermoalgique de protection est altérée, il faut sensibiliser le patient au risque de brûlure et de blessure involontaires, et lui enseigner des mesures de protection.

2. Lorsque la récupération s'amorce

Il importe d'optimiser celle-ci par des techniques spécifiques :

- *techniques de facilitation proprioceptive neuromusculaire*, utilisant l'irradiation de la contraction des segments distaux vers les segments

proximaux (ou l'inverse), en fait des muscles sains vers les muscles déficitaires. Les méthodes dérivées de la méthode de Kabat sont les plus utilisées *(voir chapitre 15)*. Alors que la contraction musculaire est à peine perceptible, la rétroaction biologique ou biofeedback musculaire permet, par amplification du signal électromyographique, de révéler au patient la réalité de celle-ci : en percevant par signal sonore ou visuel la réalité de cette contraction, le patient apprend à recruter le maximum d'unités motrices réinnervées *(voir chapitre 11)*. L'athlétisation n'est possible que lorsque le muscle est capable de travailler contre résistance ;

- *techniques de rééducation de la sensibilité*, intéressantes lorsque le sujet peut discriminer le tact et la piqûre. Elles visent à réorganiser progressivement la fonction cognitive du toucher et du palper à partir des perceptions véhiculées par les fibres sensitives réinnervées. Elles concernent surtout la main. Elles s'intéressent d'abord à la reconnaissance de perceptions élémentaires mettant en jeu la sensibilité pulpaire, puis à la reconnaissance des formes, et la baresthésie. L'étape ultime est la reconnaissance des objets (technique de Dellon) *(voir chapitre 33)*.

3. Douleurs

On distingue :

- *les douleurs de déafférentation*, les plus redoutées, qui sont améliorées par les antalgiques centraux (gabapentine, prégabaline) ; la stimulation électrique transcutanée (ou TENS), appliquée au tronc de nerf, en amont de la lésion nerveuse, se révèle efficace lors de lésions des nerfs périphériques, dans plus de la moitié des cas : la sédation persiste alors au-delà de la période de stimulation. La psychothérapie, chez ces douloureux chroniques, est d'un appoint indispensable. Le recours à la stimulation médullaire est nécessaire lors de douleurs rebelles ;
- *les douleurs de surafférentation* (conflit discoradiculaire, conflit canalaire...), justifiant des gestes locaux susceptibles de lever le conflit, pour lesquelles le recours à la chirurgie est souvent nécessaire ;
- *les douleurs liées aux troubles vasomoteurs*, au syndrome algodystrophique (*Complex Regional Pain Syndrome II* ou CRSPII), accompagnant certaines lésions nerveuses (l'algodystrophie du pied après paralysie sciatique est l'exemple le plus fréquent). Le traitement en

est d'abord celui de l'algodystrophie : suppression des stimuli nociceptifs, balnéothérapie, bains alternés (bains écossais) pour les extrémités, ionisation calcique, et techniques algologiques (bloc sympathique périphérique et, pour le membre supérieur, blocs stellaires) ;

- *les douleurs causalgiques*, essentiellement causalgie du nerf médian, de thérapeutique difficile. On doit décrire à part les douleurs de la main et des doigts électivement réveillées au froid, lors de lésions du cubital ou du médian. Leur mécanisme en est mal connu et il n'y a pas de traitement réellement efficace, si ce n'est se protéger du froid par un gant thermique.

Cette prise en charge est de plus en plus le fait d'une équipe multidisciplinaire, où œuvrent chirurgiens orthopédiques ou neurochirurgiens, neurologues et médecins de rééducation. Pour la plupart des indications, surveillance et traitement se font en ambulatoire. La « consultation des nerfs » est le lieu privilégié, où en quelques heures peuvent être réalisés l'ensemble du bilan clinique, l'exploration neurophysiologique, voire l'imagerie. Le programme de rééducation y est évalué et adapté, les orthèses sont réalisées ou du moins adaptées, les indications chirurgicales sont discutées par l'ensemble des intervenants. Une telle structure est gage d'efficacité à moindre coût.

Conclusion

Le nerf périphérique peut être lésé par des agents multiples. Le syndrome neurogène exprime l'étendue de cette lésion.
Il faut contrôler l'évolution de ce syndrome et en reconnaître les éléments du pronostic car il nous appartient également d'en prévenir les conséquences néfastes et d'en favoriser la récupération par un programme de rééducation adéquat.
Dans certains cas, il est nécessaire de proposer un geste chirurgical.

Références

[32.1] Bonnel F, Rabischong P, Connes H, Perruchon E. Résistance mécanique des nerfs périphériques. Montpellier Chirurgical 1973 ; 19 : 151-5.

[32.2] Fansa H, Schneider W, Wolf G, Keilhoff G. Influence of insulin-like growth factor-I (IGF-I) on nerve autografts and tissue-engineered nerve grafts. Muscle Nerve 2002 ; 26 : 87-93.

[32.3] Lu MC, Ho CY, Hsu SF, Lee HC, Lin JH, Yao CH *et al*. Effects of electrical stimulation at different frequencies on regeneration of transected peripheral nerve. Neurorehabil Neural Repair 2008 ; 22 : 367-73.

[32.4] Fansa H, Keilhoff G. Comparison of different biogenic matrices seeded with cultured Schwann cells for bridging peripheral nerve defects. Neurol Res 2004 ; 26 : 167-73.

[32.5] Phillips JB, Bunting SC, Hall SM, Brown RA. Neural tissue engineering : a self-organizing collagen guidance conduit. Tissue Eng 2005 ; 11 : 1611-7.

[32.6] Stang F, Fansa H, Wolf G, Keilhoff G. Collagen nerve conduits – Assessment of biocompatibility and axonal regeneration. Biomed Mater Eng 2005 ; 15 : 3-12.

[32.7] Sunderland S. Ischemia of nerves. *In :* Sunderland S, ed. Nerves and nerves injuries. Édimbourg : Churchill Livingstone, 1978 : 164-73.

[32.8] Tiangco DA, Papakonstantinou KC, Mullinax KA, Terzis JK. IGF-I and end-to-side nerve repair : a dose-response study. J Reconstr Microsurg 2001 ; 17 : 247-56.

Chapitre 33

Syndromes sensitifs

Jean Paysant

Les travaux de Dellon [33.1], dans les années 1980, ont initié et codifié la rééducation des syndromes sensitifs ; ses principes et techniques toujours d'actualité se trouvent confortés et enrichis par les démonstrations apportées par les connaissances de la neuroplasticité. La lésion périphérique ou centrale modifie la représentation corticale du territoire corporel lésé, absente ou sous-représentée. En plus d'une plasticité intrinsèque des cellules nerveuses, les circuits neuronaux sont susceptibles d'être modifiés par l'expérience et l'apprentissage, ce qui ouvre de grandes perspectives pour les techniques de rééducation et de réadaptation. Les neurolyses, les sutures nerveuses, les greffes et/ou lambeaux cutanés fréquemment nécessaires en neurologie périphérique nécessitent des techniques de réafférentation pour valoriser leurs résultats.

Les techniques de rééducation de la sensibilité ont largement profité d'une vision maintenant décloisonnée entre le système nerveux central et le système nerveux périphérique, et ce même pour les affections de l'appareil locomoteur avec seule déafférentation par immobilisation [33.2].

Les techniques de rééducation de l'hyposensibilité s'appuient sur la neuroplasticité du système somesthésique : la récupération peut se faire au niveau des tissus lésés grâce à la régénération axonale mais aussi au niveau des tissus sains grâce au bourgeonnement axonal des nerfs adjacents. De plus, des phénomènes de plasticité dans les territoires plus centraux tels que la moelle épinière, le thalamus, le cortex somatosensoriel s'ajouteraient probablement dans les mécanismes de récupération.

Une approche cognitive et comportementale, même dans les syndromes périphériques, est devenue indispensable pour comprendre puis pour traiter les conséquences des perturbations somesthésiques en termes de limitation d'activités et de restriction de participation. Parallèlement aux progrès et perspectives permis par les techniques de réafférentation sensorimotrice, des substances pharmacologiques sont susceptibles d'influencer la repousse nerveuse ou sa réorganisation. Leur usage aujourd'hui n'est pas encore entré dans la pratique courante. Des découvertes parfois fortuites telles que l'effet facilitateur de la récupération sensitive par les immunomodulateurs (tacrolimus) dans les transplantations de membre supérieur par allogreffe ne manquent pas de susciter l'intérêt [33.3].

I. Troubles dans le processus d'information sensitive

Les syndromes sensitifs résultent de perturbations survenant dans le processus de traitement de l'information sensorielle, partant d'un stimulus corporel externe et aboutissant à une sensation puis à une perception consciente, objet d'attention, d'interprétation, de mémorisation et finalement d'action. On comprend alors que les syndromes sensitifs, périphériques et centraux, soient étroitement impliqués. Les perturbations périphériques peuvent, par leur caractère informatif erroné, être à l'origine d'interprétations inadéquates par le système nerveux central, piégé alors par des leurres périphériques. Il en résulte des comportements d'allure centrale (exclusion segmentaire corporelle, négligence, attitude ou posture inappropriée, dysmorphognosie, méconnaissance, etc.) [33.4]. La réorganisation des structures centrales a longtemps été considérée comme impossible : il est aujourd'hui démontré, en particulier au niveau du cortex pariétal [33.5], que sa somatotopie se modifie en cas d'atteintes anatomiques ou fonctionnelles de la main (traumatisme cutané, immobilisation, lésions nerveuses ou amputation...) [33.6, 33.7] et que ces

changements cytoarchitectoniques sont influencés par les activités et par les exercices. Il en est de même probablement des structures de traitement et d'intégration qui se trouvent en rapport. Les techniques de rééducation peuvent être de nature passive mais surtout active, puisqu'il s'agit de réorganiser des circuits et zones d'intégration. Dans ces conditions, il convient de porter une attention toute particulière aux phénomènes d'attention et de motivation et bien sûr de mettre en œuvre tout ce qui peut favoriser l'intégration fonctionnelle.

II. Techniques de rééducation

A. Principes

La rééducation doit porter sur tous les niveaux de traitement des informations sensitives : après un bilan précis des perturbations en cause *(voir chapitre 3)*, il convient de limiter au maximum la destruction des capteurs, de réétalonner les informations reçues par les aires somesthésiques, d'actualiser les processus attentionnels de sélection des informations, de lutter contre l'anosognosie souvent méconnue même en cas de lésion strictement périphérique (mauvaise détection des erreurs), et d'intégrer ces processus dans les activités automatiques ou nouvelles de la vie quotidienne. Ensuite, les acquis doivent souvent être entretenus. Dans tous les cas, l'obtention d'un état analgésique est une priorité et cela dès l'installation des lésions ; une attention toute particulière doit être portée à l'allodynie [33.8]. En effet, en cas de douleur, toute réafférentation et en particulier kinesthésique s'avère extrêmement difficile.

B. Objectifs

La rééducation se propose de prévenir les troubles trophiques liés à la perte des systèmes de protection et de défense par un comportement de prévention, de lutter contre l'hyperesthésie et les douleurs par des mesures

de désensibilisation, d'influencer la récupération en tentant de favoriser la repousse et la réorganisation fonctionnelle des unités sensitives, de fournir les moyens de compensation et de substitution nécessaires au maintien de l'indépendance fonctionnelle, enfin tout cela en respectant le calendrier de la cicatrisation nerveuse (fig. 33.1). Les deux grands axes que sont d'une part la désensibilisation et d'autre part la rééducation analytique des sensibilités ont été récemment remis en lumière, dans les protocoles précis d'évaluation et de traitement, en particulier par l'équipe suisse de Spicher, qui associent les traitements d'allodynie mécanique à la rééducation progressive de l'hyposensibilité et à la désensibilisation.

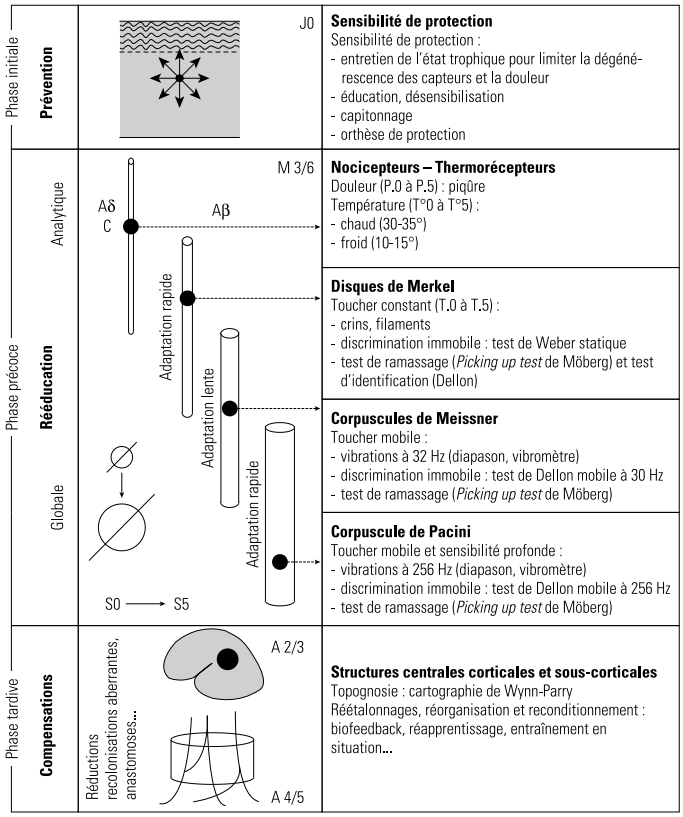


Figure 33.1 Chronologie schématique de la récupération de la sensibilité et principales orientations pour les bilans et le traitement. Les délais indiqués sont les délais maximaux pour une lésion périphérique proximale.

C. Mesures préventives

1. Prévention des troubles trophiques

L'hypoesthésie et l'anesthésie exposent à des traumatismes mécaniques et thermiques ainsi qu'à des contraintes de pression exagérées ou anormalement prolongées. Ces risques sont multipliés en cas de troubles moteurs associés. La surveillance, en particulier lors de port d'orthèse, doit être attentive. Une éducation du malade et de son entourage doit conduire à une appréciation et à un évitement systématique des dangers de l'environnement ainsi qu'à un soulagement régulier des appuis. Un conditionnement peut être utile le cas échéant. Les orthèses et certaines aides techniques doivent être capitonnées et les zones d'appui systématiquement surveillées [33.9]. L'immobilisation, en particulier les postures, doit être réalisée avec prudence et rigueur.

2. Prévention de la douleur

Après une lésion nerveuse, les différents types de troubles sensitifs qui surviennent (paresthésie, hyperesthésie, douleur) sont l'expression de phénomènes de cicatrisation nerveuse (repousse, névrome, colonisation...) dépendant du contexte étiologique et de l'ambiance périnerveuse (inflammation, fibrose, ischémie sous-cutanée, etc.). Ces derniers phénomènes doivent faire l'objet d'un traitement symptomatique institué sans délai et prolongé jusqu'à leur disparition : ils compromettent la qualité de la repousse nerveuse et la recolonisation des unités sensitives ; ils génèrent des phénomènes douloureux dont la prolongation constitue un phénomène de chronicisation. Dans ce but, sont prescrits des anti-inflammatoires non stéroïdiens, des antalgiques efficaces tant à visée nociceptive que neurotrope, ou encore une électrostimulation antalgique de type TENS. La massothérapie et les ultrasons peuvent également prévenir et traiter les fibroses.

D. Traitement de l'allodynie et traitement de l'hypersensibilisation (hyperesthésie ou « hypersensibilité »)

Ces mesures sont, en règle générale, les premières mises en œuvre. Toutes ces techniques sont appliquées d'abord à proximité puis sur la zone cutanée atteinte elle-même. Elles exercent un effet antalgique par blocage segmentaire (théorie du *gait control*). Elles permettent, assez rapidement,

souvent en deux à trois semaines, de supporter le contact cutané. L'allodynie et ces zones hyperesthésiques sont souvent méconnues et négligées dans les thérapeutiques par les médecins et chirurgiens. Une recherche attentive de ces zones d'allodynie est nécessaire. Il convient de pouvoir traiter cette zone en particulier par contre-stimulations vibrotactiles pour démasquer les zones d'hypoesthésie et ensuite entreprendre une véritable rééducation de l'hyposensibilité. À proximité du territoire allodynique, il convient de stimuler les zones en territoire confortable, dans une logique voisine de l'usage de l'électrostimulation à visée antalgique. Dans ces cas, il s'agit d'un temps de rééducation indispensable et préalable à toute autre rééducation (désensibilisation, réafférentation multimodale).

La contre-stimulation pourra être aussi tactile, réalisée par le patient lui-même à son domicile (par tissu doux ou fourrure), plusieurs fois par jour. Dans le cadre de douleurs névralgiques ou de syndrome douloureux régional complexe de type II, des manifestations d'allodynie sont aussi constatées ; un traitement médicamenteux par gabapentine ou prégabaline, voire tricycliques, est souvent nécessaire, associé à un traitement physique de contre-stimulation.

La rééducation s'impose également dès qu'il existe une hyperesthésie au contact ou des paresthésies. Les techniques de désensibilisation consistent à stimuler progressivement, par des stimuli de plus en plus nombreux, fins et appuyés, le territoire cutané hypersensible : « immersion » dans des bacs contenant différents matériaux (billes de polystyrène, graines de haricots, grains de riz, sable) ou alors projection d'eau ou de sable fluidisé à température variable, massages, vibrations, ultrasons...

Le but de la désensibilisation par vibrations mécaniques est de faire tolérer très progressivement des stimulations mécaniques d'amplitudes de plus en plus importantes, en maintenant le même seuil de douleur. On stimule au niveau du site des lésions axonales, le plus souvent avec un niveau de douleur convenu (EVA : 3/10) [33.10].

E. Rééducation analytique

1. Rééducation des sensibilités élémentaires

L'entraînement peut commencer dès que le contact déplacé ou les pressions de 30 Hz sont perçues. L'objectif est de révéler au patient les premiers signes de réinnervation et de lui apprendre à reconnaître les sensations élémentaires, avec puis sans contrôle visuel, de façon unilatérale puis par comparaison au côté sain. L'entraînement porte sur chaque modalité sensitive : contact immobile, à pression variable, contact déplacé avec appréciation de la localisation, de la vitesse et du sens du déplacement (graphestésie), simulation douloureuse atraumatique, stimulations thermiques (tube d'eau chaude et d'eau froide), stimulations vibratoires (diapason, brosse à dents électrique, vibrateur à fréquence variable). La progression de la rééducation analytique doit suivre la chronologie de régénération des différentes fibres et privilégier la stimulation des unités sensitives en cours de repousse [33.1]. Les fibres de plus gros diamètre et les capteurs les plus complexes sont les derniers concernés par le processus de réparation. Comme cela a été précisé antérieurement, l'ordre de récupération est habituellement le suivant : douleur (terminaisons libres), vibrations à 30 coups/seconde et contact déplacé (corpuscules de Meissner), contact immobile (disques de Merckel), vibrations à 256 coups/seconde (corpuscules de Pacini). Des dissociations dans le calendrier doivent faire penser, *a priori*, à des troubles de recouvrement de la modalité sensitive concernée. Si cette rééducation est simple et si elle ne nécessite pas de matériel sophistiqué, elle est, en revanche, très contraignante. Elle doit être réalisée par le patient lui-même plusieurs fois par jour (4 à 8 fois), au cours de séances courtes de 10 minutes en raison de l'importance des efforts d'attention réclamés. La réalisation de bilans chiffrés à même de suivre quantitativement l'évolution peut être utilisée dans une dynamique d'apprentissage dite par connaissance des résultats [33.7]. L'utilisation du vibromètre à fréquence variable se prête bien à une évaluation fine des progrès accomplis.

2. Rééducation des fonctions discriminatives

Elle concerne principalement les troubles de la localisation spatiale du stimulus cutané (la topognosie) et se propose de favoriser une restructuration de la carte sensitive (schème ou schéma corporel sensitif, homoncule sensitif...). Il est fait appel à un stimulus tactile plus ou moins appuyé pour lequel il est demandé de situer l'endroit du corps touché sans

l'aide d'un contrôle visuel. L'appréciation du temps de réponse et de cartes d'erreur oriente non seulement les exercices mais plus encore sert de repère pour l'apprentissage.

3. Rééducation des fonctions stéréognosiques

Des exercices de rééducation de reconnaissance des formes et des matières sont conduits parallèlement.

La rééducation de la reconnaissance des formes ou morphognosie fait appel à des collections d'objets à identifier, dont la forme revêt une complexité progressive croissante (formes bi puis tridimensionnelles) et dont la taille varie avec la surface cutanée, la gravité du déficit et le type de prise recherchée. Les exercices utilisant un objet identique dans chaque main permettent des comparaisons et facilitent le réétalonnage de nouvelles sensations. Le recours à des écrous, des rondelles et des boulons de forme et de taille variables se prête classiquement particulièrement bien à cette rééducation [33.1].

La rééducation de la reconnaissance des matières (hylognosie) procède de la même manière, avec des matériaux différents de taille variable : tissus, dominos tactiles, bacs contenant des matériaux identiques ou différents. Des appariements entre l'objet senti et son image, son nom ou sa description permettent de très nombreux exercices, n'obligeant pas le recours au langage.

F. Rééducation globale

Pour rendre fonctionnelles et performantes les récupérations sensitives élémentaires obtenues, il est nécessaire de les solliciter dans les activités quotidiennes. Au terme de cette intégration et seulement à ce moment, la recherche de compensation doit être facilitée : contrôle visuel, modification des préhensions et des stratégies sensorimotrices. En dernier recours, une relatéralisation peut s'avérer nécessaire. L'ergothérapie, au travers d'activités d'entraînement et de simulations diverses, permet d'atteindre ces objectifs. Des activités artisanales continuent à être utilisées : modelage, manipulation, vannerie, menuiserie ou macramé... Les techniques de biofeedback tactile (auditif, vibratoire, visuel ou électrique) associées aux techniques de conditionnement peuvent être

utiles, tout particulièrement pour compenser les troubles de la sensibilité profonde ou encore pour atténuer certaines perturbations végétatives. Aujourd'hui, de nombreux dispositifs instrumentaux donnant des bilans quantifiés le permettent. Des systèmes automatiques d'alarme (durée ou quantité de pression) sont aussi proposés dans certains cas particuliers.

III. Indications de la rééducation en fonction du niveau

La rééducation de la sensibilité trouve ses meilleures indications en présence de déficits sensitifs siégeant au niveau des membres supérieurs, et tout particulièrement des mains. Les déficits secondaires à une atteinte du système nerveux périphérique semblent plus accessibles à la rééducation que ceux du système nerveux central mais les mêmes principes fondamentaux de neuroplasticité et les mêmes techniques sont applicables.

A. Atteintes périphériques

1. Lésions des récepteurs

Lors de traumatismes, de brûlures, de dermites inflammatoires prolongées ou d'atrophie (sclérodermie), de cicatrisations pathologiques (fibroses...), *les récepteurs sensitifs des tissus cutanés et sous-cutanés peuvent être détruits*, conduisant à des troubles de la sensibilité superficielle. Dans ces cas de lésions des récepteurs, les possibilités de récupération des sensibilités tactiles sont très faibles. Les seules mesures possibles de rééducation sont préventives (protection) et palliatives (compensation). Des greffes cutanées sensibles permettent, en revanche, de redonner une forme de sensibilité utile. Les lambeaux vasculaires neuropédiculés sont cependant à l'origine de perturbations de perception ; les stimuli portés au niveau du greffon étant perçus au niveau du site

donneur, il est donc nécessaire de réaliser un reconditionnement par une rééducation de la fonction topognosique puis par une rééducation globale. Les meilleurs résultats sont obtenus dans les lambeaux de voisinage de type rotation. Les greffes neurovasculaires libres évitent ces inconvénients.

Dans d'autres situations, les récepteurs ne sont pas détruits mais désafférentés ; ils sont alors à l'origine de dysesthésies et de douleurs qui réclament, en particulier, des mesures de désensibilisation. L'entretien d'une bonne trophicité cutanée et sous-cutanée semble susceptible de limiter ou de retarder la dégénérescence des récepteurs, et par là de favoriser la recolonisation du plus grand nombre. Les mécanismes qui président à cette recolonisation des récepteurs sont mal connus : un neurotropisme est probable. La rééducation par les activités et par la réafférentation multimodale qu'elle procure est-elle susceptible d'éviter la dégénérescence des capteurs désafférentés voire d'influencer qualitativement et quantitativement la repousse axonale vers les bons récepteurs ? Cela est probable bien qu'il soit, en l'état actuel des connaissances scientifiques, impossible de répondre à cette question. Cette rééducation sera complétée des techniques décrites ci-après dans les lésions des nerfs périphériques.

2. Lésions des nerfs périphériques

a. Atteintes localisées

Les atteintes localisées sont le plus souvent d'origine traumatique par voie externe (plaies), ou mécanique compressive par voie interne (syndrome canalaire, compression radiculaire). Elles génèrent des déficits sensitifs de topographie alors tronculaire ou radiculaire, souvent réduits en raison de chevauchement des dermatomes. Ces anomalies de la sensibilité sont associées à des douleurs, des causalgies, des troubles végétatifs et trophiques, éventuellement à des déficits moteurs avec aréflexie et amyotrophie. Le signe de Tinel est le marqueur de la progression de la repousse nerveuse. À la différence de la neurapraxie, les cas d'axonotmésis et de neurotmésis ne conduisent, malgré les progrès de la microchirurgie, le plus souvent qu'à une récupération partielle et imparfaite : il existe alors des manifestations de déafférentation, des erreurs d'aiguillage dans la recolonisation du segment sous-lésionnel, une immaturité des fibres

néoformées. Ces phénomènes sont d'autant plus importants que la lésion est proximale. Les techniques de rééducation envisagées plus haut trouvent leur indication. En l'absence de tout signe de récupération, une chirurgie dite secondaire à type de neurolyse ou de sutures secondaires mérite d'être discutée à partir du troisième mois.

De façon schématique, trois périodes évolutives peuvent être distinguées lors d'atteinte focale d'un nerf périphérique :

- *la première période* se caractérise par l'absence de toute sensibilité, par des dysesthésies et des douleurs, par des troubles trophiques si l'origine est traumatique. Conjointement aux mesures thérapeutiques générales, la rééducation comporte des mesures préventives trophiques et de protection, traite la douleur, en particulier par les techniques de contre-stimulation, et commence quand cela est possible la désensibilisation ;
- *la deuxième période* (phase précoce de Dellon) est marquée par la récupération des différentes modalités sensitives selon la chronologie envisagée. Elle est inaugurée par la réapparition d'une perception vibratoire de 30 coups/seconde. Cette période est mise à profit pour la rééducation analytique et l'intégration de nouvelles sensations. L'efficacité de cette rééducation tient tout particulièrement à la répétition et à la richesse des stimuli, et à l'attention associée ; ces mesures peuvent même être entreprises tardivement après la lésion ;
- *la troisième période* (phase tardive de Dellon) correspond à la fin de la repousse nerveuse : les performances sont améliorées par des techniques de rééducation globales et de compensation.

Après toute cette phase de récupération, il convient de rester vigilant et surtout de permettre un entretien de ces résultats. En effet, les réacquisitions sont fragiles et si une immobilisation intercurrente survient, les progrès acquis peuvent disparaître rapidement. Le patient se trouve au sortir de la rééducation dans la situation de l'athlète surentraîné. La stimulation fonctionnelle intensive des unités sensitives assure un entraînement qui optimise le système. Ce phénomène est flagrant chez les aveugles pratiquant la lecture/écriture Braille et dont les capacités discriminatives des pulpes très augmentées disparaissent en quelques semaines en cas d'immobilisation. En règle générale, le processus de récupération s'étale sur 3 à 4 ans, et les résultats finaux doivent être jugés à 5 ans. Les troubles sensitifs secondaires ou les réimplantations de doigts ou de membres justifient exactement la même démarche [33.11].

b. Atteintes diffuses

Au cours des atteintes diffuses névritiques (multinévrites, polynévrites, polyradiculonévrites...), des troubles de la sensibilité sont souvent dissociés, prédominant sur tel ou tel type de fibres nerveuses à l'image de la formule histopathologique souvent liée à l'étiologie. *Les atteintes où prédominent les lésions amyéliniques ou peu myélinisées* (lèpre tuberculoïde, diabète, amylose, acropathies ulcéromutilantes) déterminent une anesthésie thermique et douloureuse de topographie distale, de type syringomyélique et des troubles neurotrophiques (maux perforants, troubles vasomoteurs avec hyperpulsatilté, ostéoarthropathies, etc.). Les mesures de rééducation sont essentiellement préventives : protection cutanée (hygiène cutanée, éducation, orthèses capitonnées ou de protection, vasoconstricteurs...), orthèses plantaires de répartition des appuis. Des améliorations sensibles peuvent être obtenues par une rééducation thermique, analytique en particulier quand le processus étiologique peut être maîtrisé. En cas d'amputation (le diabète est la première cause d'amputation de membre inférieur), l'appareillage soulève souvent des problèmes difficiles et itératifs.

Les atteintes où prédominent les lésions des fibres myélinisées de gros calibre associent un déficit des sensibilités tactiles et discriminatives, des troubles de la proprioceptivité à l'origine d'ajustements moteurs distaux défectueux. Une sensibilité de protection est conservée. Le pronostic dépend de l'étiologie. Les techniques de rééducation analytique sont indiquées en cas de récupération. À défaut, les méthodes de compensation font appel aux autres canaux sensoriels avec des résultats médiocres.

B. Lésions des voies de conduction

Les lésions cordonales postérieures telles qu'observées au cours de la sclérose en plaques, des myélopathies cervicarthrosiques, des compressions médullaires, du tabès, des scléroses combinées, des hérédodégénérescences spinocérébelleuses sont responsables de paresthésies et aussi de sensations anormales de compression, d'épaississements cutanés, de troubles de la sensibilité discriminative, de perturbations du sens et du contrôle des membres, à l'origine d'une ataxie. Les perceptions de la douleur, de la température et du tact sont peu ou pas

affectées. Des douleurs fulgurantes telles que le signe de Lhermitte peuvent survenir. En fonction de l'étiologie, des troubles moteurs ou cérébelleux peuvent être associés. Les techniques de goniobiofeedback appliquées au niveau des genoux ou de barofeedback (plateau de force, capteurs de contraintes de semelles, balance) peuvent être rapidement efficaces. Des systèmes de contrôle embarqués utilisés de façon continue et couplés à un conditionnement sont particulièrement utiles.

Les syndromes syringomyéliques, responsables d'un tableau d'anesthésie suspendue et dissociés touchant la sensibilité thermoalgésique, relèvent des mêmes méthodes que celles envisagées pour les lésions des fibres amyéliniques.

Les syndromes des sections médullaires sont traités dans un chapitre spécifique. Ils justifient surtout des mesures de prévention des troubles trophiques et, le cas échéant, des traitements antalgiques volontiers médicamenteux.

C. Lésions thalamiques

Au cours des atteintes thalamiques, toutes les modalités sensitives sont perturbées *(voir chapitre 3)*. Les phénomènes douloureux, en particulier l'hyperpathie, sont difficilement maîtrisables et sont souvent au premier plan. Ils entravent fondamentalement la vie du patient et les exercices de rééducation. En règle générale, les résultats de la rééducation sont limités.

D. Lésions pariétales et corticales

Les atteintes pariétales d'origine ischémique, traumatique ou tumorale sont à l'origine de troubles élémentaires ou complexes de la sensibilité selon le siège et la répartition des lésions éventuellement associées. Les aires réceptives de l'aire pariétale ascendantes correspondent à une somatotopie assez précise, unilatérale (SI) ou bilatérale (SII) : elles supportent la perception des sensations élémentaires mécaniques et thermiques, la perception de leur intensité, des caractéristiques spatiales. Ces informations sont intégrées dans des structures voisines (aires 5 et 7, notamment) pour servir à la reconnaissance des objets, du corps, de l'espace et pour s'impliquer dans les activités motrices.

Cliniquement, divers tableaux peuvent être observées : hémianesthésie pariétale à prédominance distale et supérieure, phénomènes d'extinction, ou inattention sensitive (lors d'une stimulation tactile bilatérale symétrique de même nature, celle-ci n'est pas perçue du côté atteint alors qu'elle est perçue lorsque la simulation est unilatérale). La discrimination au contact statique (le test de discrimination de Weber) est augmentée. L'astéréognosie (asymbolie tactile) se caractérise par l'incapacité d'identifier un objet par manipulation sans contrôle de la vue, en l'absence de déficit sensitif ou moteur élémentaire. Elle doit être distinguée de l'agnosie tactile primaire, où le patient est incapable de reconnaître les qualités physiques de l'objet. Le syndrome pseudothalamique de Foix se caractérise par une hypersensibilité douloureuse isolée aux stimulations tactiles et thermiques de l'hémicorps controlatéral.

Les lésions associées, motrices principalement, obèrent les possibilités et les résultats de la rééducation sensorimotrice. De façon schématique, il est nécessaire de faire parvenir les informations périphériques qui ne sont plus traitées associées à des informations sensitives de même mode mais de topographie différente (homo ou controlatérales), et d'autres modes sensitifs et sensoriels. L'objectif est de permettre une intégration différente s'appuyant sur des informations différentes.

En cas d'atteintes partielles, toutes les techniques analytiques puis globales méritent d'être mises en œuvre : il est souhaitable de solliciter conjointement les autres canaux d'entrée sensorielle et d'autres modes de transport (la vue, le bruit, l'odeur, la verbalisation de la description et du raisonnement d'identification). La relatéralisation ou bilatéralisation constitue toutefois le plus souvent la stratégie la plus efficace.

La rééducation sensitive lors d'atteinte neurologique du membre inférieur est trop souvent négligée. Le contrôle du genou (et à un moindre degré les autres articulations du membre inférieur) peut s'appuyer sur des perceptions qui siégeraient plus particulièrement au niveau de la hanche controlatérale et de la ceinture pelvienne. Ce contrôle, essentiel dans la récupération de la marche et de l'hémiplégie pariétale, peut être recouvré par les techniques de biofeedback (gonio et barofeedback), couplées aux méthodes d'apprentissage par connaissance des résultats (conditionnement). S'il existe des troubles importants du schéma corporel (dans le cas d'hémiplégie gauche), il est nécessaire préalablement de rétablir au minimum l'hémischéma du côté sain par des exercices de

rééducation topognosique précédés par des exercices de désignation et d'identification de plus en plus précise des segments et des régions corporelles.

En cas d'atteintes complètes et non partiellement régressives, la rééducation de la sensibilité est inopérante, à l'exception d'une proprioceptivité qui, pour être assez grossière, n'en est pas moins fonctionnellement très utile.

L'ensemble de ces considérations résulte de constats et d'expériences d'équipes de rééducation neurologique. Sur un plan scientifique, les données d'évidence sont minces ; un travail récent de Schabrun et Hillier fait le point sur des validités pour le réentraînement de la sensibilité après hémiplégie [33.12]. Les données d'évidence sont un peu plus importantes pour les techniques passives de rééducation sensitive par rapport aux techniques actives mais cela tient très probablement plus à des limitations méthodologiques (taille des effectifs, hétérogénéité des populations et outils d'évaluation insuffisamment reproductibles) qu'à un principe général.

IV. Résultats et efficacité de la rééducation

L'appréciation objective des résultats de cette rééducation de la sensibilité est très difficile. Les évaluations portent principalement sur des troubles de la sensibilité d'origine traumatique ayant bénéficié d'un acte de chirurgie [33.13-33.15]. En règle générale, les résultats sont comparés d'une part avec ceux obtenus dans les séries rapportées par Seddon [33.14] et, d'autre part, à la courbe bien connue de Önne qui fixe, en fonction de l'âge, le niveau de récupération spontanée au test de discrimination cutanée statique (fig. 33.2). Dans les atteintes centrales, l'efficacité de la rééducation sensitive est plutôt démontrée au niveau de la main [33.16, 33.17], et en particulier après accident vasculaire cérébral [33.7, 33.16, 33.18, 33.19], mais avec d'importantes limites méthodologiques.

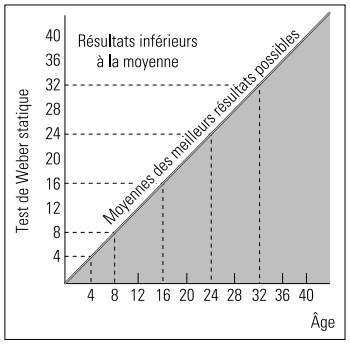


Figure 33.2 Courbe de Önne. Appréciation de la qualité du niveau de récupération de la sensibilité d'après le test de Weber statique en fonction de l'âge.

Conclusion

La rééducation de la sensibilité réclame rigueur et persévérance de la part des malades comme des thérapeutes. Ces exigences très fortes en ont limité souvent les indications et l'appréciation. Cependant, de nouvelles connaissances sur la plasticité cérébrale donnent de nouveaux espoirs de récupération, la rééducation étant la méthode guidant cette neuroplasticité somesthésique, par l'apport d'informations multiples calibrées et répétées dans des conditions attentionnelles strictes.

Références

[33.1] Dellon A. Evaluation of sensibility and re-education of sensation in the hand. Baltimore : Williams and Wilkins, 1981.

[33.2] André J, Didier J, Paysant J. Plasticité et activité : l'activité musculaire médiatrice réciproque de la plasticité post-lésionnelle du système nerveux et de ses effecteurs. *In :* Didier JP, ed. La plasticité de la fonction motrice. Paris : Springer, 2005 : 341-6.

[33.3] Petruzzo P, Lanzetta M, Dubernard JM, Margreiter R, Schuind F, Breidenbach W *et al*. The international registry on hand and composite tissue transplantation. Transplantation 2008 ; 86 : 487-92.

[33.4] André JM, Vielh-Ben Meridja A, Beis JM, Gable C, Martinet N. Le syndrome d'exclusion segmentaire de la main et des doigts. Comportement de négligence d'origine périphérique ? Ann Readapt Med Phys 1996 ; 39 : 433-42.

[33.5] Önne L. Recovery of sensibility and sudomotor activity in the hand after nerve suture. Acta Chir Scand Suppl 1962 ; 300 : 1-69.

[33.6] Sunderland S. Nerves and nerves injuries. 2nd ed. London : Churchill Livingstone, 1978.

[33.7] Waylett-Kendall J. Sensibility evaluation and rehabilitation. Orthop Clin North Am 1988 ; 19 : 43-56.

[33.8] Noël L, Spicher C, Degrange B, Rouiller E. Une esthésiographie intestable signe des lésions axonales ou comment cartographier une hypoesthésie douloureuse. *In :* Izard MH, Nespoulous R, eds. Expériences en ergothérapie. Montpellier : Sauramps médical, 2005 : 127-35.

[33.9] André J, Gable C, Xenard J. Atlas pratique des orthèses de la main. Paris : Springer Verlag, 1994.

[33.10] Hansson P, Lundeberg T. Transcutaneous electrical nerve stimulation, vibration and acupuncture as pain. *In :* Wall PD, Melzack R, eds. Textbook of Pain. 4th ed. Edimbourg, London, New York, Philadelphia : Churchill Livingstone, 1999 : 1341-9.

[33.11] Chu NS. Recovery of finger sensibility and somatosensory evoked potentials following digit-to-digit replantation in man. Scand J Rehabil Med 1996 ; 28 : 125-31.

[33.12] Schabrun SM, Hillier S. Evidence for the retraining of sensation after stroke : a systematic review. Clin Rehabil 2009 ; 23 : 27-39.

[33.13] Lundborg G. Peripheral nerve injuries : pathophysiology and strategies for treatment. J Hand Ther 1993 ; 6 : 179-88.

[33.14] Seddon H. Surgical disorders of the peripheral nerves. Baltimore : Williams and Wilkins, 1972.

[33.15] Van Boven RW, Johnson KO. A psychophysical study of the mechanisms of sensory recovery following nerve injury in humans. Brain 1994 ; 117 (Pt 1) : 149-67.

[33.16] Carey LM, Matyas TA, Oke LE. Sensory loss in stroke patients : effective training of tactile and proprioceptive discrimination. Arch Phys Med Rehabil 1993 ; 74 : 602-11.

[33.17] Wynn-Parry C. Rehabilitation of the hand. London : Butterworth, 1966.

[33.18] Dannenbaum RM, Jones LA. The assessment and treatment of patients who have sensory loss following cortical lesions. J Hand Ther 1993 ; 6 : 130-8.

[33.19] Yekutiel M, Guttman E. A controlled trial of the retraining of the sensory function of the hand in stroke patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1993 ; 56 : 241-4.

PARTIE IV

Quelques affections particulières

Chapitre 34

Rééducation après accident vasculaire cérébral

Alain P. Yelnik, Pierre-Alain Joseph, Gilles Rode

La rééducation du patient après accident vasculaire cérébral (AVC) est une composante essentielle du traitement. L'objectif est d'aider le patient à recouvrer le mieux possible les fonctions altérées par la lésion cérébrale et un niveau d'autonomie le plus proche du niveau antérieur à l'AVC. Ce chapitre ne détaillera pas la réadaptation, mais elle est étroitement intriquée aux différentes étapes de la rééducation, impliquant tous les acteurs professionnels.

L'approche globale de l'homme soigné est une approche fondamentale sans laquelle la description séparée de chaque désordre fonctionnel n'aurait pas de sens. En effet, la rééducation du patient après AVC est composée de multiples facettes dont la mise en œuvre doit être personnalisée, c'est-à-dire adaptée non seulement aux désordres cognitifs et locomoteurs, qu'il faut savoir parfaitement analyser, mais aussi adaptée à la personnalité antérieure du patient, à ses aptitudes physiques et intellectuelles, sans la connaissance desquelles la compréhension des désordres postlésionnels serait incomplète.

La rééducation du patient hémiplégique a fait d'importants progrès au cours des 25-30 dernières années et les bénéfices en termes de qualité de vie, d'autonomie sociale et même professionnelle sont démontrés [34.1]. L'avènement de l'imagerie moderne a permis d'objectiver les modifications cérébrales après AVC et de mieux comprendre les mécanismes de récupération. Parallèlement, les exigences scientifiques ont été progressivement appliquées à la démonstration de l'efficacité des différentes techniques de rééducation, et certains dogmes ont été réajustés

ou abandonnés. L'image du patient hémiplégique s'est heureusement modifiée, celui-ci passant du statut d'infirme à protéger à celui de personne à stimuler et à guider car porteuse de progrès potentiels. Pour autant, il reste encore de très nombreuses incertitudes quant aux techniques à utiliser et au dosage de la rééducation.

Le processus de rééducation et de réadaptation a 3 objectifs. Le premier est de stimuler les processus de plasticité cérébrale, pour maintenir ou restaurer une fonction altérée sans recourir aux processus fonctionnels de compensation. L'action dans les premiers mois post-AVC est déterminante. Le deuxième est de prévenir la survenue de complications qui aggraveraient l'état du patient et pourraient avoir des conséquences redoutables sur le pronostic fonctionnel et parfois vital. Cet objectif demeure majeur, principalement pendant les périodes aiguë et subaiguë, mais parfois pendant toute la vie du patient. Le troisième est de conduire le patient à son autonomie optimale, quelle que soit la sévérité des séquelles. Cette séquence devrait en théorie s'articuler à la première et lui succéder, car les moyens employés, c'est-à-dire le développement de compensations, peuvent être en contradiction avec ceux nécessaires à la stimulation de la plasticité cérébrale. Cette phase reste le plus souvent incontournable et la limite entre le premier et le troisième objectif est parfois un peu théorique.

I. Moyens de la rééducation

A. Parcours de soins du patient après AVC

Du jour de l'AVC jusqu'à son suivi au long cours, le patient devrait bénéficier d'un parcours de soins en MPR dont les moyens humains et matériels ont, par exemple, été définis par la Société française de MPR (SOFMER) [34.2]. Le plus souvent, chaque fois que les déficits constitués sont francs, les soins doivent être poursuivis dans une structure spécialisée en MPR, en hospitalisation complète ou autant que possible à temps

partiel. L'efficacité de ces structures spécialisées est démontrée sur la mortalité et l'autonomie [34.1]. Ces structures ne peuvent et ne doivent pourtant pas accueillir tous les patients. Le grand âge, s'il s'accompagne de polypathologies ou de démence, doit faire préférer une structure pour personnes âgées dépendantes, dont les moyens en personnel de rééducation devraient être renforcés. Enfin, les programmes d'autorééducation à domicile méritent d'être développés.

B. Intervenir précocement, dépister, prévenir et traiter les complications

Pendant le séjour du patient dans l'unité neurovasculaire ou de médecine, les premiers soins de rééducation, qui impliquent rééducateurs, soignants et médecins, doivent débuter. La rééducation est plus efficace lorsqu'elle est débutée précocement, ce qui ne signifie pas qu'elle doive être intense dès les tous premiers jours. La mobilisation précoce au sens d'un lever précoce permet de réduire la durée de séjour et accélère la récupération [34.3], mais il n'y a pas de certitude quant aux bénéfices ou risques à débuter une rééducation intensive dans les 15 premiers jours. Les troubles de régulation tensionnelle et les risques d'hypoperfusion cérébrale peuvent imposer le repos au lit pendant plus d'une semaine. La première urgence est de préserver l'avenir. Le retard de rééducation dans les premiers jours n'est une perte de chance que lorsqu'il a porté sur la *prévention de complications* qui viendraient grever le pronostic fonctionnel et parfois vital. Les complications non spécifiques liées au décubitus et les règles de bonne installation du patient au lit qui veillent à la protection articulaire et cutanée ne seront pas détaillées ici. De nombreuses complications sont liées au fait même de l'AVC.

1. Douleurs d'épaule

Elles sont fréquentes mais sous ce terme général se cachent souvent plusieurs causes, qui devront être distinguées des douleurs neurologiques, parmi lesquelles l'*algodystrophie* ou syndrome épaule-main, est la plus fréquente. L'algodystrophie gêne la rééducation et, une fois installée, est de traitement difficile : les antalgiques sont peu efficaces, les corticoïdes *per os* en cure courte ou en injections intra-articulaires ont un relatif effet,

les stimulations électriques ont un effet discuté, la calcitonine n'en a pas. Elle peut être le plus souvent prévenue par des règles de manipulation du patient hémiplégique, qui doivent être connues de tous. Il ne faut jamais mobiliser le patient par son bras hémiplégié, et il faut empêcher le membre supérieur de se trouver en position pathologique, surtout si existent d'importants troubles sensitifs : veiller à la posture au lit, confectionner une orthèse de maintien de l'avant-bras et de la main pour la nuit. Mais il ne faut pas immobiliser systématiquement le membre supérieur, ce qui serait en contradiction avec le travail de récupération fonctionnelle. La *sub-luxation glénohumérale* est également fréquemment en cause, prévenue par les mêmes mesures ainsi que par des protections du membre supérieur par *strapping* ou suspensoir. La spasticité pourra être une cause supplémentaire de douleurs.

2. Rétractions musculaires

Elles peuvent s'installer rapidement lorsque la spasticité est elle-même d'apparition précoce. Elles menacent particulièrement les triceps *surae*, avec la déformation du pied en équin qui empêchera la reprise de la marche, mais aussi les fléchisseurs de genou et, au membre supérieur, toute la chaîne des fléchisseurs de l'épaule aux doigts. Leur prévention par la kinésithérapie quotidienne est presque toujours efficace, mais doit parfois être aidée d'un traitement précoce de la spasticité. Fixées, elles peuvent justifier un geste chirurgical.

3. Troubles de déglutition

Ils sont fréquents initialement et menacent de pneumopathie d'inhalation. Il faut penser à les dépister et prendre les mesures indispensables : arrêt des boissons, voire suppression de toute alimentation *per os*. En cas de trouble prolongé, il faut discuter la pose d'une gastrostomie qui, malgré ses inconvénients, évite les complications ORL et œsophagiennes de la sonde gastrique.

4. Encombrement respiratoire

Il constitue un risque important en cas de trouble de vigilance et/ou de trouble de déglutition. La kinésithérapie y veille par des séances quotidiennes ou biquotidiennes.

5. Troubles vésicosphinctériens

Une rétention d'urine, fréquente initialement, conduit le plus souvent à la pose d'une sonde urinaire. Elle devra être remplacée le plus tôt possible par des hétérosondages intermittents, dont le risque infectieux est très inférieur, guidés par la surveillance du volume urinaire de la vessie au moyen d'un échographe portable. Ultérieurement, la persistance d'incontinence ou parfois de rétention doit être dépistée. Les traitements et la rééducation ne sont pas traités ici.

6. Aphasie

La rééducation orthophonique précoce est toujours souhaitable dès que l'état du patient le permet. Le plus important peut être d'empêcher un patient présentant une aphasie sévère de s'enfermer et d'être enfermé par l'entourage dans une stéréotypie verbale telle que « bonjour », « oui »...

7. Négligence visuospatiale

Pendant les premiers jours, voire semaines, lorsqu'il existe une franche négligence, l'environnement du patient doit être aménagé pour qu'il ne soit pas plus désorienté qu'il ne l'est déjà. Les éléments indispensables tels que le téléphone et la sonnette doivent être placés du côté non négligé.

8. Conséquences psychologiques

L'immobilisation ou la dépendance mais aussi des facteurs endogènes liés à l'AVC entraînent des réactions psychologiques dominées par l'anxiété et la dépression voire à un syndrome de glissement chez la personne âgée. Le diagnostic peut être malaisé car de nombreux signes ne sont pas spécifiques et les déficiences peuvent empêcher leur expression. Le traitement médicamenteux est souvent efficace, notamment par sérotoninergiques.

C. Récupération fonctionnelle après AVC, plasticité cérébrale et nouvelles technologies

Restitution, substitution et compensation sont les trois grands modes de récupération fonctionnelle. La restitution de la fonction du tissu neuronal

normal s'observe dans les zones dites de pénombre ischémique dans les heures et jours suivants l'AVC. Elle n'est pas sensible aux facteurs extérieurs comme la rééducation. La substitution est la nouvelle stratégie de contrôle du système nerveux pour réaliser la tâche : c'est la plasticité neuronale, par adaptation des réseaux épargnés, réorganisation corticale des représentations de la fonction, modification de l'activité des différents composants des réseaux, modification de l'efficacité synaptique. Ce mécanisme peut aboutir à une fonction apparemment normale mais augmente le coût énergétique de la tâche à accomplir. Les meilleures récupérations semblent liées à l'activation périlésionnelle (lorsque celle-ci est possible...) et à l'activation des réseaux préalablement dévolus à la fonction plutôt qu'à la mobilisation de réseaux nouveaux [34.4, 34.5]. Mais lorsque les lésions sont sévères, ces mécanismes ne permettent pas la récupération de la fonction *ad integrum*. Les stratégies de compensation doivent être développées : exécuter la même tâche avec plus de temps ou d'effort, modifier le comportement, utiliser des orthèses, des aides techniques, modifier l'environnement et les attentes des autres. Les mécanismes de plasticité cérébrale, permettant la substitution puis le travail de compensation, dépendent totalement des stimulations auxquelles le cerveau est soumis.

La notion de compétition interhémisphérique a conduit à proposer l'emploi de stimulations corticales, le plus souvent inhibitrices sur le côté sain par stimulations magnétiques ou électriques. Certains résultats expérimentaux sont encourageants. Parmi les essais de stimulation pharmacologique de la plasticité cérébrale, un premier travail réellement encourageant sur l'effet de la fluoxétine a récemment été publié [34.6].

II. Motricité

A. Paralysie spastique

1. Définitions

L'hémiplégie est la paralysie d'un hémicorps mais il est indispensable de bien dépister tous les déficits sensoriels et cognitifs éventuellement associés pour comprendre les difficultés présentées par le patient. Lorsque l'hémiplégie est constituée, l'évolution se fera, selon la sévérité de l'atteinte et la qualité de la rééducation, vers une récupération bien rarement complète. La commande motrice réapparaît globalement préférentiellement au niveau du tronc et des racines des membres. *La difficulté majeure demeure le contrôle volontaire analytique, sélectif, de chaque muscle et segment corporel*. Les capacités motrices varient selon la fonction réalisée, la position du corps dans l'espace et celle des différents segments les uns par rapport aux autres. La récupération est meilleure sur certains groupes musculaires, avec le plus souvent asymétrie de la commande entre groupes musculaires agonistes et antagonistes. Au membre supérieur, la récupération de la chaîne d'extension (coude, poignet et doigts) reste la plus imparfaite. Au membre inférieur, la flexion du genou à la marche et la dorsiflexion du pied demeurent les plus déficientes.

Dans l'immense majorité des cas (plus de 95 %), la paralysie est indissociable des autres troubles de la motricité qui se développent dans les semaines suivant l'AVC : spasticité, syncinésies et dystonies.

La spasticité *stricto sensu* est l'augmentation du réflexe tonique d'étirement liée à la vitesse d'étirement du muscle. Mais le terme de spasticité est souvent employé plus largement, englobant aussi les syncinésies et dystonies, voire les réflexes d'automatisme médullaire parfois observés au décours des AVC. C'est pourquoi il lui est préféré le terme d'« hyperactivité musculaire » *(voir chapitres 29 et 30)* [34.7], qui a plusieurs traductions cliniques.

L'exagération des réflexes ostéotendineux et le clonus, ou trépidations, déclenchées soit par l'examinateur, soit même par la simple contraction des antagonistes, entravent le mouvement volontaire. Les trépidations peuvent être en soi une cause de grand inconfort voire de déséquilibre. L'hypertonie musculaire, qui est la résistance élastique caractéristique à l'étirement continu du muscle, dépend du degré d'étirement mesuré par l'angle articulaire et de la vitesse d'étirement, bien que cette relation s'atténue avec le temps. Elle prédomine habituellement sur les muscles fléchisseurs au membre supérieur et sur les muscles extenseurs au membre inférieur, mais il n'est pas rare de la constater sur les extenseurs du coude

et les fléchisseurs de genou. Les cocontractions, c'est-à-dire la contraction involontaire ou l'excès de contraction des antagonistes, concomitante de la contraction volontaire des agonistes, peuvent entraver le mouvement en empêchant l'alternance rapide des mouvements antagonistes.

Les autres troubles de la motricité sont bien souvent les plus gênants. Les dystonies spastiques sont des contractions musculaires anormalement prolongées, accompagnant le mouvement volontaire et le prolongeant inutilement. Elles peuvent être présentes dès le repos dans les hémiplégies sévères, maintenant par exemple le membre supérieur dans une position classique de flexion ou pendant la marche le membre inférieur en varus par dystonie du tibial antérieur. Les syncinésies (d'imitation ou de coordination) sont des mouvements involontaires déclenchés par un mouvement volontaire. En outre, des modifications biochimiques du muscle lui-même s'installent rapidement, associant diminution de l'extensibilité et tendance au raccourcissement, secondaires à la simple immobilisation causée par la paralysie et à la spasticité dans son sens large. Les complications majeures sont les rétractions musculaires, surtout si la spasticité est élevée, ce qui peut justifier une kinésithérapie préventive à vie.

Enfin, on n'oubliera pas de rechercher des troubles plus élaborés de la fonction motrice comme les apraxies gestuelles.

2. Évaluation du déficit, de la spasticité et du retentissement fonctionnel

Les caractéristiques ainsi décrites des paralysies centrales expliquent que le bilan d'évaluation de la fonction motrice ne puisse être calqué sur celui des paralysies périphériques par cotation de chaque muscle. Tout s'oppose à une telle cotation : l'absence de contrôle sélectif des muscles, la variation de l'efficience motrice selon la position et le degré de spasticité du sujet et, plus encore, l'absence de progression linéaire sur cette échelle de cotation.

La mesure de la spasticité à un niveau segmentaire est classiquement faite avec l'échelle d'Ashworth mais elle ne mesure que globalement plusieurs éléments associés : exagération du réflexe d'étirement, hypertonie musculaire et existence de rétractions. La vitesse d'étirement n'est pas prise en compte. L'échelle proposée par Held et Tardieu est plus

adaptée et mérite d'être réhabilitée [34.7]. Mais cette mesure ne donne pas d'indication sur la qualité de la motricité *(voir chapitre 1)*.

Pour mesurer la motricité de l'hémiplégique, il faut étudier les capacités de mouvement volontaire et sélectif par groupe musculaire (flexion, rotation, extension...), en notant si le patient peut librement effectuer le mouvement, son amplitude et si les mouvements alternés sont possibles ; ce n'est que si la motricité est jugée bonne, c'est-à-dire sélective, que l'on s'intéressera à la vitesse, la force et la fatigabilité en situation. Mais la mesure de la motricité et de la spasticité chez un patient au repos ne reflète pas son retentissement réel. Le bilan doit absolument intégrer la fonction réelle du membre dans la vie du patient, ce que seul permet d'approcher un interrogatoire précis. Les échelles fonctionnelles sont utiles *(voir chapitre 13)* mais aucune n'est suffisante pour évaluer chez un patient donné ce retentissement et l'effet des traitements. Il faut procéder à l'établissement d'objectifs personnalisés. L'évaluation instrumentale, indispensable à tout programme de recherche en rééducation, est souvent utile en clinique quotidienne et fait appel à de nombreuses techniques permettant l'enregistrement des paramètres temporospatiaux, cinétiques ou cinématiques du mouvement.

Avant tout traitement *(voir chapitre 27)*, l'examen doit avoir répondu à 3 questions : l'hyperactivité musculaire est-elle gênante et en quoi l'est-elle ? Est-elle la cause principale de la gêne ou seulement une des composantes et quelles sont celles-ci ? Est-elle localisée à un muscle ou à un groupe musculaire ? L'analyse peut être utilement aidée par la réalisation de blocs neuromusculaires à effet transitoire.

3. Principes de rééducation : de la rééducation sensorimotrice aux nouvelles technologies

Les différentes théories de rééducation motrice en neurologie centrale s'appuient sur l'étroite relation entre les systèmes sensoriels et moteurs et la plasticité cérébrale. L'inhibition de la spasticité et des mouvements anormaux, décrite notamment par Bertha Bobath, était à la base de ces techniques sensorimotrices, qui se distinguaient ainsi des techniques de simple renforcement musculaire utilisées en traumatologie ou en neurologie périphérique. Mais trop longtemps, la crainte de la spasticité a inhibé la rééducation active. Les principes de la rééducation d'aujourd'hui peuvent être ainsi résumés : rééducation de la fonction perdue par la

fonction elle-même, au besoin par la « contrainte », c'est-à-dire en empêchant le développement trop précoce de compensations fonctionnelles ; appliquer les règles de l'apprentissage : diversification, répétition et finalité des tâches, des modes d'intervention et des outils ; s'appuyer sur les étroites relations entre les systèmes sensoriels, cognitifs et moteurs. L'intensité des exercices paraît importante mais n'est pas linéairement liée à la récupération [34.8]. L'emploi forcé du membre déficient semble utile mais là aussi le dosage doit être étudié [34.9]. Le recours à la rééducation du mouvement par assistance robotisée a suscité beaucoup d'espoirs, permettant répétition et intensité, mais les résultats sont encore plutôt décevants [34.10].

Il faut encore citer d'intéressants travaux sur la mentalisation préparatoire du geste ou « imagerie mentale », l'intérêt retrouvé pour le renforcement musculaire, efficace et non délétère sur la spasticité pour peu qu'il soit prudent et adapté, et pour l'indispensable réentraînement à l'effort, luttant contre la désadaptation à l'effort de ces patients, qui est une des causes principales de fatigue et de perte d'autonomie.

B. Préhension

L'un des travaux essentiels de ces dernières années est celui portant sur la lutte contre le syndrome de non-utilisation acquise. La thérapie induite par la contrainte a ainsi été proposée, consistant à immobiliser le membre supérieur sain durant la majeure partie de la journée. L'étude princeps [34.11] a montré des bénéfices fonctionnels significatifs persistants à 12 mois. Il semble que l'essentiel soit de réaliser un travail intensif (6 heures/jour dans l'étude de Wolf *et al.*), la contrainte n'étant qu'un moyen de le faciliter. En pratique, en plus des exercices faits en kinésithérapie et en ergothérapie, la poursuite du travail par le patient, après ces séances contrôlées, doit être encouragée et c'est là que peuvent prendre place les exercices effectués sur robot.

Parmi les autres techniques proposées, le travail avec un miroir semble prometteur *(voir chapitre 16)*. Le travail en allègement du poids du membre supérieur par suspension permet de travailler l'approche et les prises avant que le contrôle proximal ne permette ce travail librement. L'électrostimulation des extenseurs de poignet et de doigts, en permettant

l'ouverture de la main, permet en séances de rééducation de travailler l'ensemble de la chaîne de préhension.

La durée de la rééducation est difficilement systématisable. Il ne faut pas entraîner trop précocement le patient à compenser par le membre sain, quitte à retarder l'autonomisation. Si la motricité est convenable, l'entraînement sera intensif avec ou sans contrainte. On prendra soin de distinguer les progrès fonctionnels que peut faire un patient très au-delà d'un an après l'AVC, justifiant la poursuite des efforts, et l'apparente stabilité des déficiences neurologiques observée en 3 à 6 mois hors contexte fonctionnel.

C. Équilibre

Le travail de l'équilibre doit être effectué assis et debout avec des tâches déstabilisantes, internes (le patient déclenche son déséquilibre) et externes. Différentes approches spécifiques ont été proposées. La plupart ont utilisé l'entraînement sur plate-forme de force, mais il n'y a en fait aujourd'hui pas de démonstration certaine que cet entraînement améliore l'équilibre à la marche ou dans les activités de la vie quotidienne. L'amélioration réelle dans les activités de la vie quotidienne serait, lorsqu'elle est observée, liée à l'entraînement de la stabilité plus qu'à celui de la symétrie. Des exercices effectués en condition de réalité augmentée semblent prometteurs.

Composante essentielle à l'équilibration, la perception de la verticalité est très fréquemment altérée après AVC. La mauvaise perception de la verticalité visuelle et plus encore posturale, qui explique probablement certains comportements spectaculaires comme le *pushing syndrome*, est sans doute un objectif important de la rééducation [34.12]. Par ailleurs, il a été montré que ces patients ont tendance à développer des comportements de dépendance visuelle néfastes à l'équilibre, probablement influencés par des exercices trop exclusivement développés sous contrôle visuel, et la rééducation devrait associer des exercices en privation visuelle. L'amélioration de l'équilibre postural au moyen de manipulations sensorielles comme le décalage prismatique de la vision est également un axe de recherche intéressant.

D. Marche

Après AVC, différentes perturbations neurologiques expliquent les difficultés à marcher : paralysie, anesthésie notamment proprioceptive, incoordination motrice, hyperactivité musculaire, trouble de l'équilibre, négligence visuospatiale. Toutes ces composantes doivent être identifiées et faire l'objet d'une rééducation spécifique.

Récupérer la fonction de marche ne peut réellement se faire qu'en exerçant celle-ci en situation réelle. Lorsque les déficiences sont sévères, ce travail est difficile. On n'attendra pas que l'équilibre assis soit bon pour procéder parallèlement au travail debout. Outre les espaliers et les barres parallèles, c'est là que se discutent les techniques nouvelles. De grands espoirs avaient été placés dans la marche en allègement du poids du corps sur tapis roulant qui, grâce à un harnais suspendu à un portique procure une sécurité au patient et, en le stabilisant, lui permet de se concentrer sur le travail d'automatisation de la marche. Pourtant les nombreuses études consacrées à cette technique n'ont pu en affirmer l'intérêt [34.10] par rapport à d'autres techniques de marche assistée, notamment humainement. Il en est de même de l'utilisation des robots dont aucun ne reproduit véritablement les contraintes de la marche sur terrain ferme. Robots et tapis roulant ont probablement l'intérêt de fournir un temps d'entraînement supérieur à ce que peut consacrer le kinésithérapeute. La confection d'une orthèse cruropédieuse, notamment en cas de déficit sensitif sévère associé, permettra une reprise précoce de la marche en verrouillant et stabilisant le genou. La stimulation électrique fonctionnelle est encore parfois utilisée comme assistance à la marche par stimulation des releveurs et éverseurs du pied lors de la phase oscillante et/ou par stimulation du quadriceps lors de la phase d'appui. La fréquente déformation par dystonie spastique du pied en équinovarus nécessite les traitements locaux et la stabilisation du pied par orthèse ou chaussure thérapeutique sur mesure. La chirurgie peut avoir pour objectif de permettre la marche pieds nus.

L'acquisition de la marche se fait dans 90 % des cas au cours des 6 premiers mois, mais certaines hémiplégies sévères, notamment lorsque s'associent négligence visuospatiale et anesthésie, peuvent nécessiter entre 6 mois et 1 an.

III. Aphasie

Les perturbations aphasiques concernent un tiers des patients victimes d'AVC à la phase initiale, et un peu moins d'un sur cinq en phase chronique au-delà du sixième mois [34.14]. Plus de la moitié sont des aphasies d'importance moyenne à sévère. La présentation clinique de l'aphasie vasculaire est hétérogène et se modifie volontiers au cours de l'évolution, ce qui rend fragiles les analyses qui se fondent sur une observation ponctuelle. D'autres perturbations cognitives sont habituellement associées et doivent être identifiées et rééduquées même si elles sont moins manifestes : apraxies, négligence – qui n'est pas l'apanage des lésions de l'hémisphère droit –, troubles attentionnels et exécutifs, ralentissement du traitement de l'information, baisse d'efficience intellectuelle voire démence vasculaire. Le pronostic est d'abord lié à la sévérité de l'aphasie et à l'étendue de la lésion cérébrale impliquant les régions pré et postrolandiques du langage. L'influence de facteurs tels que l'âge, la latéralité et le niveau socioculturel est minime. Une régression des symptômes s'observe dans tous les cas, mais dans une mesure très variable. L'essentiel de la récupération spontanée s'effectue au cours des 6 premiers mois même si des améliorations tardives sous l'influence de la rééducation ont été rapportées. Les aphasies les plus importantes ont souvent une récupération plus lente et décalée dans le temps, au-delà du 3 mois post-AVC, mais leur amélioration, parfois spectaculaire, est proportionnellement aussi importante que dans le cas des aphasies moins sévères.

L'impact de la rééducation, aussi bien en phase initiale (2 premiers mois) que durant l'année qui suit la survenue de l'aphasie, est démontré [34.13, 34.14]. L'efficacité de la rééducation orthophonique est dépendante de sa quantité totale et de son intensité. Ainsi, sauf pour les patients les plus sévères pour lesquels la fréquence peut être plus réduite durant les 2 à 3 premiers mois, une fréquence d'au moins 3 à 5 heures hebdomadaires de rééducation du langage est la condition d'une rééducation efficace.

Malgré les grands tableaux cliniques classiques, il est souvent difficile de rattacher l'aphasie à un mécanisme ou à un type clinique très précis permettant une stratégie thérapeutique standardisée. L'approche thérapeutique sera personnalisée, adaptée en fonction de la sévérité de

l'aphasie et de son évolution. Dans les formes sévères, l'approche est plutôt pragmatique, alors que dans les formes modérées, pures, d'emblée ou en cours d'évolution, les thérapies sont plutôt fondées sur l'analyse cognitive. Mais approche cognitive et approche pragmatique sont complémentaires et ne doivent pas être opposées, la rééducation de l'aphasique associant durant l'évolution :

- stratégies de rétablissement ou de restauration : rééducations sémiologiques de stimulation et empiriques ;
- stratégies de réorganisation : rééducations cognitives, thérapie mélodique ;
- stratégies pragmatiques : thérapies de la communication, PACE *(Promoting Aphasics' Communicative Effectiveness)*, suppléances par cahiers de communication ou moyens alternatifs, approches psychosociales, groupes.

Les nouvelles technologies permettent des entraînements informatisés dont l'impact reste à évaluer. Les médicaments n'ont montré qu'un intérêt limité. L'objectif de la thérapie est d'améliorer le langage et de permettre une communication fonctionnelle, de développer des stratégies de communication et d'adaptation. On interrompt la thérapie lorsque les évaluations trimestrielles n'objectivent plus de progrès.

IV. Syndrome d'héminégligence

Le syndrome d'héminégligence peut être observé à la suite d'un AVC survenu principalement dans les territoires de l'artère cérébrale moyenne ou de l'artère cérébrale postérieure de l'hémisphère droit chez le droitier. Il se caractérise par un biais comportemental dirigé du côté de la lésion cérébrale associé à une perte de conscience de l'espace situé du côté opposé à la lésion cérébrale. Ces perturbations peuvent se manifester dans le domaine perceptif (négligence sensorielle) mais aussi moteur (négligence motrice) et lors de tâches d'exploration mentale (négligence représentationnelle). Ce syndrome est la conséquence de lésions affectant des structures cérébrales associatives impliquées dans l'intégration des

informations spatiales utilisées pour le codage de l'action et l'attention, mais plus qu'une atteinte d'une ou de plusieurs aires corticales, le facteur déterminant semble être l'atteinte des faisceaux de substance blanche pariétofrontaux reliant ces aires entre elles et supportant les réseaux neuronaux impliqués dans l'attention sélective spatiale. Certains de ces réseaux sont symétriques, d'autres organisés avec une prédominance de l'hémisphère cérébral droit, rendant compte de la prédominance du syndrome d'héminégligence gauche après lésion cérébrale droite chez le droitier.

Les différentes manifestations cliniques peuvent être décrites selon les différentes parties de l'espace concernées (espaces corporel, extracorporel proche ou éloigné, imaginé), les cadres de référence spatiale utilisés (déficits centrés sur le corps ou égocentrés, déficits centrés sur l'objet), selon les modalités sensorielles ou motrices concernées ou la nature déficitaire ou productive des symptômes.

La négligence unilatérale constitue un facteur de mauvais pronostic qui retarde la récupération d'une autonomie motrice. Actuellement, les différentes méthodes de rééducation peuvent être classées selon deux approches théoriques distinctes, définies selon les deux niveaux de représentations, « sensorimoteur » et « cognitif », impliqués dans la représentation de l'espace et de l'action [34.15]. L'approche *« top-down »* a pour objectif d'améliorer le biais comportemental en agissant sur la conscience que le patient a de son déficit, c'est-à-dire un niveau cognitif élevé. La principale méthode repose sur l'exploration visuelle active ou *visual scanning*, parfois associée à des techniques d'indiçage, visant à réduire la déviation ipsilésionnelle du regard par des exercices répétés d'orientation des yeux du côté négligé, dans le but de restaurer une orientation automatique du regard. L'approche *« bottom-up »* vise, par l'utilisation de manipulations sensorielles passives (stimulation vestibulaire optocinétique, électrique transcutanée ou vibratoire des muscles de la nuque) ou la réalisation d'une tâche d'adaptation prismatique reposant sur la réorientation involontaire du comportement du patient par déviation des représentations proprioceptives, à influencer directement, en court-circuitant la conscience du sujet, les représentations spatiales cognitives altérées. Des améliorations significatives ont été ainsi rapportées, pouvant s'accompagner d'une amélioration durable des différentes manifestations motrices, sensorielles et cognitives de

l'héminégligence. Ces améliorations peuvent s'expliquer par l'activation par ces stimulations des aires corticales pariétales postérieures impliquées dans l'intégration des informations sensorielles plurimodales et jouant un rôle dans l'élaboration de représentations égocentrées utilisées pour l'adaptation du comportement dans l'espace. Une amélioration a aussi été rapportée par l'utilisation d'hémicaches oculaires ou mono-oculaires droits. Enfin deux perspectives récentes sont représentées par l'utilisation des techniques de neuromodulation cérébrale (TMS, tDCS), qui visent à réduire l'hyperexcitabilité de l'hémisphère gauche, avec une action sur les déficits d'attention associés, ainsi que, par exemple, l'utilisation de médicaments noradrénergiques.

Références

[34.1] Langhorne P, Bernhardt J, Kwakkel G. Stroke rehabilitation. Lancet 2011 ; 377 : 1693-702.

[34.2] Yelnik AP, Schnitzler A, Pradat-Diehl P, Sengler J, Devailly JP, Dehail P *et al.* Physical and rehabilitation medicine (PRM) care pathways : « stroke patients ». Ann Phys Rehabil Med 2011 ; 54 : 506-18.

[34.3] Cumming TB, Thrift AG, Collier JM, Churilov L, Dewey HM, Donnan GA *et al.* Very early mobilization after stroke fast-tracks return to walking : further results from the phase II AVERT randomized controlled trial. Stroke 2011 ; 42 : 153-8.

[34.4] Buma FE, Lindeman E, Ramsey NF, Kwakkel G. Functional neuroimaging studies of early upper limb recovery after stroke : a systematic review of the literature. Neurorehabil Neural Repair 2010 ; 24 : 589-608.

[34.5] Sterr A, Bastos Conforto A. Plasticity of adult sensiromotor system in severe brain infarcts : challenges and opportunities. Neural Plasticity 2012 ; ID 970136 : 10 p.

[34.6] Chollet F, Tardy J, Albucher JF, Thalamas C, Berard E, Lamy C *et al.* Fluoxetine for motor recovery after acute ischaemic stroke (FLAME) : a randomised placebo-controlled trial. Lancet Neurol 2011 ; 10 : 123-30.

[34.7] Yelnik AP, Simon O, Parratte B, Gracies JM. How to clinically assess and treat muscle overactivity in spastic paresis. J Rehabil Med 2010 ; 42 : 801-7.

[34.8] Cooke EV, Mares K, Clark A, Tallis TC, Pomeroy VM. The effects of increased dose of exercise-based therapies to enhance motor recovery after stroke : a systematic review and meta-analysis. BMC Med 2010 ; 8 : 60.

[34.9] Nijland R, Kwakkel G, Bakers J, Van Wegen E. Constraint-induced movement therapy for the upper paretic limb in acute or sub-acute stroke : a systematic review. Int J Stroke 2011 ; 6 : 425-33.

[34.10] Dobkin BH, Duncan PW. Should body weight-supported treadmill training and robotic-assistive steppers for locomotor training trot back to the starting gate ? Neurorehabil Neural Repair 2012 ; 24 : 308-17.

[34.11] Wolf SL, Winstein CJ, Miller JP, Taub E, Uswatte G, Morris D *et al*. Effect of constraint-induced movement therapy on upper extremity function 3 to 9 months after stroke : the EXCITE randomized clinical trial. JAMA 2006 ; 296 : 2095-104.

[34.12] Perennou DA, Mazibrada G, Chauvineau V, Greenwood R, Rothwell J, Gresty MA *et al*. Lateropulsion, pushing and verticality perception in hemisphere stroke : a causal relationship ? Brain 2008 ; 131 : 2401-13.

[34.13] Recommandations pour la prise en charge des aphasies. Forum Med Suisse 2006 ; 6 : 555-60.

[34.14] Joseph PA, de Seze M, Dehail P, Mazaux JM, Barat M. Efficacité de la rééducation de l'aphasie vasculaire : quand et comment traiter ? *In :* Mazaux JM, Pradat-Diehl P, Brun V, eds. Aphasie et aphasiques. Issy-les-Moulineaux : Masson, 2007 : 267-72.

[34.15] Luaute J, Halligan P, Rode G, Rossetti Y, Boisson D. Visuo-spatial neglect : a systematic review of current interventions and their effectiveness. Neurosci Biobehav Rev 2006 ; 30 : 961-82.

Chapitre 35

Rééducation des lésions médullaires

Brigitte Perrouin-Verbe

Si, d'un point de vue épidémiologique, les lésions médullaires sont moins fréquentes que d'autres affections invalidantes du système nerveux, leurs spécificités et les nombreuses complications potentielles dévastatrices spécifiques à cet état de déficience multisystèmes en font toute la gravité.

I. Épidémiologie

A. Lésions médullaires traumatiques

La revue de la littérature évalue l'incidence des lésions médullaires traumatiques entre 10 et 40,3 par million d'habitants. En France, cette incidence a été évaluée à 19,4 par million d'habitants, avec 1 000 nouveaux cas par an ; aux États-Unis, elle serait de 40 par million d'habitants, avec 12 000 nouveaux cas par an [35.1]. Plus intéressante nous semble l'évolution non en chiffres bruts mais en termes de moyenne d'âge, de sex-ratio et d'étiologie. La revue des données de la *National Spinal Cord Injury Database*, exploitant depuis 1973 l'ensemble des données des patients lésés médullaires pris en charge dans un des centres du *SCI Model*

System, permet d'apprécier l'évolution épidémiologique au fil des 4 dernières décennies. La moyenne d'âge de survenue dans les années 1973-1979 était de 28,7 ans et la plupart des lésions survenaient entre 16 et 30 ans. Depuis 2005, la moyenne d'âge de survenue serait de 37 ans (+ 9 ans), et 21 % des patients auraient plus de 60 ans. L'étiologie des lésions traumatiques reste dominée par les accidents de la voie publique, mais on note une augmentation très nette des traumatismes par chute. Le pourcentage de femmes lésées augmente légèrement mais le sex-ratio reste de 4/1. Enfin, la répartition selon les niveaux et le caractère complet ou incomplet objective depuis 2005 un plus grand pourcentage de lésions incomplètes et de lésions hautes. La répartition serait actuellement la suivante : 39,5 % de tétraplégies incomplètes, 22,1 % de paraplégies complètes, 21,7 % de paraplégies incomplètes, et 16,3 % de tétraplégies complètes [35.2]. On voit ici se profiler l'évolution du recrutement de nos unités spinales, c'est-à-dire des patients souvent plus âgés, dont le traumatisme est une chute sur canal cervical étroit, avec une lésion incomplète, souvent sévère, impliquant une adaptation des méthodes rééducatives.

B. Lésions médullaires non traumatiques

Elles représenteraient 39 à 50 % des lésions médullaires admises dans les unités spinales. Le sex-ratio serait de 1 ou 1,7/1 et l'âge moyen entre 58 et 62 ans [35.3], et si l'on exclut les causes métastatiques, dont la prise en charge doit tenir compte du génie propre évolutif de la maladie. Les lésions médullaires non traumatiques doivent bénéficier des mêmes schémas de prises en charge.

II. Lésions médullaires et organisation des soins : unités spinales et centres référents

À la phase aiguë, la prise en charge dans des unités spécifiques entraîne une diminution de la mortalité initiale de 50 %, une diminution de la durée de séjour de 50 %, ainsi qu'une amélioration de la récupération neurologique. Tator définit le fait que pour être compétente une unité aiguë doit accueillir au moins 25 nouveaux patients par an. À la phase de rééducation, il existe une corrélation étroite entre délai d'admission dans des unités spinales spécifiques, durée globale d'hospitalisation et incidence des complications, ainsi qu'une différence d'incidence de l'ensemble des complications potentielles (notamment cutanées) selon que la rééducation est effectuée dans des unités spinales ou dans des unités plus polyvalentes [35.4].

Les recommandations internationales à partir des données de la littérature ont amené la plupart des pays à une organisation régionale et, en France, les recommandations actuelles sont de 1 ou 2 centres de référence par région. Le cahier des charges de ces centres a parfaitement été défini : assurer une prise en charge aiguë dans des unités dédiées et expertes, poursuivre la rééducation et le programme de réinsertion dans des centres référents *(Spinal Unit ou Center)* étroitement articulés avec les services aigus (notion de filière), dans une approche holistique et multidisciplinaire maîtrisant l'ensemble des déficiences d'appareil liés à la lésion médullaire (néophysiologie spinale), enfin assurer un suivi d'expertise chez tous ces patients du jour du traumatisme jusqu'à leur mort *(« from injury to grave »)*. La déclinaison de ces recommandations à partir de l'expérience des pionniers fait qu'aujourd'hui l'espérance moyenne de vie de ces patients est de 38 ans en moyenne.

III. Lésion médullaire : quelle évaluation, quels facteurs pronostiques ?

A. Score et échelle de déficience ASIA *(American Spinal Injury Association)*

Les normes internationales de classification neurologique et fonctionnelle des lésions médullaires constituent l'évaluation standardisée des lésions médullaires. Depuis leur première publication par l'ASIA et leurs révisions successives, ces « standards » ont été adoptés par la communauté internationale. Ces standards comprennent : l'établissement d'un score moteur à partir de l'étude de 10 muscles clés droits et gauches en incluant la recherche d'une contraction volontaire anale, l'établissement de 2 scores sensitifs, l'un à la piqûre (tractus spinothalamique), l'autre au tact (tracti dorsaux), à partir de l'examen de 28 dermatomes droits et gauches, en incluant l'examen des derniers métamères sacrés et la sensation du doigt intrarectal. À partir de ces données, on définit le niveau neurologique par le segment le plus caudal avec une fonction motrice et sensitive normale, la quantification du déficit par l'établissement de scores moteurs et sensitifs, enfin le caractère complet ou incomplet de la lésion par l'analyse des derniers segments sacrés. La quantification du caractère incomplet de la lésion se fait sur l'échelle de déficience ASIA, qui comprend 5 grades, de A à E. Le grade A définit une lésion complète sans préservation motrice ni sensitive au niveau des segments sacrés S4-S5. Le grade B est défini par la préservation d'une fonction sensitive mais non de la fonction motrice au niveau sacré (S4-S5). Le grade C se définit par la préservation d'une fonction motrice en dessous de la lésion avec plus de la moitié des muscles clés ayant une cotation inférieure à 3. Le grade D est défini par la présence d'une préservation motrice en dessous de la lésion, avec au moins la moitié des muscles clés avec une cotation supérieure à 3. Enfin le grade E se définit par une fonction sensitive et motrice normale. La systématisation de l'examen du blessé médullaire et notamment de la sphère sacrée permet en outre de dégager des facteurs pronostiques initiaux de récupération [35.5].

B. Facteurs pronostiques de récupération

L'examen initial à 72 heures est déterminant dans l'élaboration du pronostic de récupération. Certains éléments comme l'existence d'une épargne sacrée, d'une zone de préservation partielle étendue, d'une sensibilité à la piqûre préservée en dessous de la lésion sont des facteurs pronostiques favorables [35.6]. Globalement, l'ensemble des données du

NSCISC démontre que 30 % patients AIS A *(Asia Impairment Scale)* s'améliorent d'au moins un grade AIS, mais que seulement 7,1 % de ces patients récupèrent une motricité fonctionnelle en dessous de la lésion à 1 an [35.7].

IV. Différentes phases de la prise en charge

A. Phase aiguë

Cette phase déterminante pour l'avenir ne peut se gérer que dans des unités de neuroréanimation, avec l'intervention d'un médecin de MPR spécialisé dans la prise en charge des blessés médullaires. C'est la phase des enjeux vitaux et de la préservation de l'avenir. Cette phase initiale inclut un programme précoce de rééducation, la prévention des complications initiales permettant de faciliter la phase secondaire de rééducation et de diminuer le coût des soins. Un délai dans la prise en charge rééducative à la phase aiguë peut influer de façon négative sur les capacités fonctionnelles futures du patient et augmenter la durée d'hospitalisation. Le débat sur la chirurgie des lésions rachidiennes instables a fait long feu et aujourd'hui 80 % de ces blessés sont opérés en urgence afin de réduire et stabiliser les lésions [35.8]. Cela permet, dans les mains d'une équipe experte, de décomprimer la moelle, stabiliser les lésions, donnant plus de chances lors de lésions incomplètes à la récupération, mais aussi lors de lésions complètes, visant à réduire le risque de complications dites tertiaires telle la syringomyélie corrélée au recalibrage canalaire. Une bonne stabilisation rachidienne permet en outre une mobilisation précoce du patient qui, dans notre expérience, est mobilisé et levé sans contention rachidienne.

1. Problèmes respiratoires

L'installation massive et aiguë d'un syndrome restrictif, l'hypersécrétion vagale, l'impossibilité d'expectoration active exposent ces patients à de

nombreuses complications respiratoires. Cause majeure de morbidité chez les tétraplégiques, l'incidence de ces complications est de 67 %, corrélées au niveau et au caractère complet ou incomplet de la tétraplégie, au premier rang desquelles l'atélectasie, la pneumonie et la détresse respiratoire aiguë [35.9]. Les niveaux au-dessus de C5 doivent tous être intubés, puis trachéotomisés dès le 4e jour. Les niveaux sous-jacents nécessiteront une intubation initiale avec ventilation, puis un sevrage progressif, fonction des volumes mobilisables et de la gazométrie. Le sevrage devra s'accompagner d'une kinésithérapie intensive, associant des postures de drainage, une aide au désencombrement par vibration et manœuvre d'expectoration dirigée, un entretien de la souplesse de la cage thoracique, un travail de ventilation dirigée et de renforcement diaphragmatique.

2. Problèmes cardiovasculaires

La distribution craniocaudale du système parasympathique et grossièrement métamérique du système sympathique, la localisation thoracique haute (T1-T4) de l'innervation sympathique cardiaque sont à l'origine de désordres végétatifs initiaux, notamment dans les lésions cervicales, caractérisés par une réduction de l'activité sympathique et une hyperactivité vagale relative, se manifestant par une hypotension et un risque majeur de bradycardie. Ce choc neurogénique doit être traité par des amines vasopressives (maintien d'une tension artérielle à 85-90 mmHg) et la bradycardie par atropine à la seringue électrique. Plus rarement, des manifestations d'hyperréflexie autonome (HRA) ont été décrites à la phase aiguë.

3. Prévention des complications thromboemboliques

Le risque de décès par pathologie thromboembolique chez le médullolésé est 500 fois supérieur à celui de la population normale durant le premier mois postlésionnel. L'incidence de l'embolie pulmonaire est de 5 %, celle des thromboses des membres inférieurs a été évaluée à plus de 60 %. Les recommandations sont la prévention par héparine de bas poids moléculaire le plus précocement possible, dans les 72 premières heures. Le port de bas de contention et la compression pneumatique externe semblent participer à la diminution du risque.

4. Prévention des escarres

Elle constitue un enjeu essentiel pour de multiples raisons : le risque de morbidité notamment infectieuse, la majoration du risque cutané ultérieur sur une peau fragilisée, le retard lié à l'escarre dans le processus de rééducation, et son incidence sur la durée globale d'hospitalisation. Globalement, la littérature démontre qu'un tiers des patients développe des complications cutanées à la phase aiguë [35.9]. La prévention passe par l'application de programmes de soins drastiques : décharge des zones à risque, retournements toutes les 2 à 3 heures, hygiène et nursing soigneux, réfection régulière de la literie, maîtrise des incontinences. Ces programmes sont aujourd'hui facilités par les supports préventifs de haut niveau tels les matelas dynamiques à pressions alternées ou à perte d'air.

5. Préservation de l'arbre urinaire et génital

C'est un enjeu majeur chez ces sujets jeunes. Quel que soit le niveau de la lésion (1er ou 2e neurone), la phase initiale est celle de la rétention. La vessie doit être drainée durant les 48 à 72 premières heures par sonde à demeure, tant que les mesures réanimatoires imposent une surveillance horaire de la diurèse. Le plus précocement possible, un programme de sondage intermittent (SI) est débuté, 6 à 7 fois/24 heures, en évitant des volumes supérieurs à 400 mL. Il a été clairement démontré que l'utilisation d'un programme de SI très précocement diminue l'ensemble des complications potentielles de la sphère urinaire et génitale.

6. Troubles digestifs

Ils sont dominés par l'iléus paralytique et l'ulcère de stress. L'ulcère de stress dans les niveaux hauts doit être systématiquement traité par la prescription d'un inhibiteur de la pompe à protons pendant 4 semaines. Un programme de rééducation intestinale doit être effectué dès la mise en place d'une alimentation entérale : massages abdominaux, mise en place de suppositoires favorisant la descente des selles, extraction des selles dans les lésions du 2e neurone, stimulation anale lors de lésion du 1er neurone.

7. Problèmes neuro-orthopédiques

Laisser s'installer des limitations articulaires et/ou rétractions tendineuses grèverait lourdement le pronostic fonctionnel de ces patients. Trois types de complications dominent : les raideurs articulaires post-syndrome douloureux régional complexe (SDRC), notamment chez le sujet tétraplégique haut, les rétractions tendineuses liées aux déséquilibres agonistes-antagonistes et/ou à la spasticité, dont le siège et le risque dépendent du niveau de la lésion, l'installation d'une paraostéoarthropathie neurogène (POAN). La prévention passe par une mobilisation biquotidienne douce et progressive de toutes les articulations paralysées dans toute leur amplitude, une bonne installation au lit dans le sens inverse des déformations potentielles (prévention de l'équin), la prévention de la stase et de l'œdème des membres supérieurs par surélévation et drainage chez les patients tétraplégiques. Deux exemples de complications neuro-orthopédiques délétères sont le *flexum* de coude chez le patient tétraplégique C5-C6 pouvant mettre en danger ses possibilités futures de transferts, et l'enraidissement des métacarpophalangiennes (MCP) en extension, avec son retentissement sur la prise en ténodèse. Des orthèses de postures dès la phase initiale peuvent aider à maintenir des amplitudes de mobilité passive normales. Quant aux POAN, elles sont surtout favorisées par l'absence de mobilisations initiales effectives, puis la mobilisation intempestive sur des capsules rétractées à l'origine de microtraumatismes dans les tissus mous péri-articulaires (rôle favorisant de l'anticoagulation curative).

B. Phase de rééducation

Le transfert dans une unité de rééducation spécialisée *(Spinal Unit)* doit se faire le plus rapidement possible dès les problèmes aigus réglés.

1. Dès l'entrée

La détermination des objectifs fonctionnels du patient blessé médullaire permet de formuler un plan de rééducation. Ces objectifs fonctionnels sont fondés sur le niveau de la lésion médullaire, son caractère complet/incomplet et peuvent être pondérés par l'âge, le statut médical (étiologie), les comorbidités, sa motivation et son support sociofamilial. Schématiquement, les niveaux C1-C4 sont dépendants d'un tiers dans tous

les gestes de la vie quotidienne, les niveaux C3 et au-dessus étant dépendants d'une ventilation assistée. Leur seule autonomie est le déplacement en fauteuil roulant électrique (FRE) avec contrôle céphalique, et l'accès à un ordinateur avec même type de commande et contrôle d'environnement. Les niveaux C5 ont un déplacement autonome en FRE avec adaptation de la commande et stabilisation du poignet, sont autonomes pour l'alimentation (orthèse radiocarpienne), peuvent participer à leurs soins de l'apparence. Les niveaux C6 (présence d'extenseurs du carpe) peuvent utiliser un fauteuil roulant manuel en terrain plat, sont autonomes pour l'alimentation (orthèse métacarpienne), les soins de l'apparence, l'habillage du haut, peuvent participer aux transferts ou dans certains cas être autonomes pour la fonction de transfert. Le niveau C7 est considéré comme le niveau clé de l'indépendance, avec accès aux transferts et autonomie dans la plupart des gestes de la vie quotidienne, seuls la mise du suppositoire et le programme intestinal pouvant requérir une assistance. Les niveaux C8 et en dessous permettent une autonomie complète dans tous les gestes de la vie quotidienne, moyennant certaines adaptations dans les niveaux les plus hauts (fauteuil-douche).

2. Premier lever

Les premiers levers sont dominés par le risque d'hypotension orthostatique par interruption du baroréflexe dans les niveaux supérieurs à T6. La prévalence de cette hypotension orthostatique est d'autant plus importante que le niveau est haut, et atteint 82 % chez les patients tétraplégiques. Sa prévention passe par le port d'une contention abdominale élastique et de bas de contention pour limiter le vol sanguin sous-lésionnel, le travail respiratoire, la verticalisation progressive sur plan incliné permettant la mise en œuvre de moyens compensateurs humoraux (sécrétion d'ADH, mise en œuvre du système rénine-angiotensine-aldostérone). Certains médicaments comme la midodrine chloride peuvent aider à lutter contre cette hypotension. Le choix du fauteuil sera fonction du niveau du patient, de sa morphologie, de son équilibre du tronc et de la capacité de ses membres supérieurs.

3. Rééducation du paraplégique

Les grandes lignes de la rééducation du paraplégique sont l'athlétisation des membres supérieurs et du tronc en fonction du niveau, le travail de l'équilibre assis, l'acquisition des transferts et l'autonomie de tous les gestes de la vie quotidienne, la préservation du segment sous-lésionnel par une mobilisation régulière des membres inférieurs, l'apprentissage de la verticalisation passive, et surtout l'éducation du patient quant à la connaissance de sa néophysiologie spinale et de son autosurveillance (cutanée et urinaire) [35.10]. L'athlétisation des membres supérieurs doit insister sur la chaîne d'abaissement (grand pectoral, grand dorsal) et d'extension (triceps brachial), en chaîne ouverte (pouliethérapie, méthode de Kabat) ou en chaîne fermée (travail des soulevés sur table). Le travail de la ceinture scapulaire en chaîne fermée et des transferts doit toujours se faire en abaissement d'épaule afin de préserver la coiffe des rotateurs. Le travail de l'équilibre assis se fera en statique sur table, avec diminution progressive des appuis (jambes tendues, jambes pendantes), exercices déstabilisants (jeux de ballons, exercices sur ballon de Klein) et lors de déplacements sur table (exercices dynamiques). La mobilisation des membres inférieurs doit maintenir des amplitudes satisfaisantes tant pour la station assise que pour les transferts et la fonction d'habillage. L'étirement de la chaîne postérieure (rachis lombaire, grands fessiers, ischiojambiers) est indispensable à l'acquisition de cette autonomie, notamment dans les niveaux hauts. Une fois l'équilibre acquis, le travail des transferts se fera sur table, puis en situation écologique, tout type de transfert (latéral, frontal) devant être acquis, y compris le relever du sol. Le sport, véritable discipline de rééducation, renforcera ces acquis par la poursuite de la musculation sus-lésionnelle, certains sports travaillant l'équilibre du tronc (lancer, ping-pong). Dès la mise au fauteuil, le patient apprendra les *« push-up »* pour prévenir le risque cutané. Le choix du fauteuil sera fonction du niveau, de la morphologie du patient et de son mode vie future (fauteuils allégés à cadres rigides ou pliables, *voir chapitre 26*). Son réglage devra respecter une horizontalité des segments fémoraux, par le biais de l'assise et du réglage des palettes pour éviter l'hyperappui ischiatique. L'apprentissage du maniement du fauteuil se fera aussi selon une hiérarchie particulière : exercices en terrain plat, *« roulings »* périodiques avec l'éducateur sportif, passage d'obstacles (deux roues), apprentissage des chutes et des relevés, pratique de sport collectif (basket). Le choix du coussin tiendra compte des facteurs de

risque propres au patient (fragilité cutanée, déséquilibre orthopédique) et sera guidé par les systèmes d'analyse de pression d'assise.

4. Rééducation du tétraplégique

La poursuite de la prévention ou la correction des troubles neuro-orthopédiques des membres supérieurs du tétraplégique est un des éléments majeurs de la prise en charge. Schématiquement, les niveaux C4-C5 avec présence d'abducteurs d'épaule et de fléchisseurs du coude ont tendance à s'enraidir en abduction-flexion, les niveaux C6 présentent un risque majeur de *flexum* du coude, d'enraidissement du poignet et des doigts longs. Mobilisations biquotidiennes, orthèses de postures permettent de lutter contre les rétractions, l'injection de toxine botulique dans les muscles hypertoniques peut aider à la préservation des amplitudes. L'enjeu majeur est la conservation de l'effet ténodèse, qui permet un enroulement des doigts longs et une pince latérolatérale pouce-index lors de l'extension du poignet, et préserve la possibilité de préhension.

Le travail de renforcement des muscles sus-lésionnels et lésionnels aux membres supérieurs constitue le 2e enjeu. Le gain fonctionnel du métamère immédiatement caudal au niveau est évalué dans la littérature à 36 et 45 % respectivement à 6 mois et 1 an, lorsqu'il n'existe aucune motricité dans ce territoire, et à 82 et 90 % dans les mêmes délais lorsqu'il existe quelques traces de motricité volontaire. Toujours dans le contexte du membre supérieur, le bilan musculaire doit se faire selon la classification internationale du membre supérieur du tétraplégique (dite de Giens), fondée sur l'évaluation du nombre de muscles situés au-dessous du coude ayant une cotation supérieure ou égale à 4. Cette chirurgie du membre supérieur, qui vise à réanimer une fonction paralysée par transfert de l'insertion distale d'un muscle sus-lésionnel, peut être proposée dès les niveaux C5, avec un *brachioradialis* supérieur ou égal à 4. Les grands principes sont une lésion stabilisée d'un point de vue neurologique depuis 6 mois, la motivation du patient, la réanimation d'abord de l'extension du coude puis, en fonction du niveau, réanimation de l'extension du carpe et ténodèse de la colonne du pouce, et dans les niveaux plus bas (C6), réanimation de l'ouverture et de la fermeture de la main [35.11]. Cette chirurgie, bien codifiée en fonction du niveau, permet l'amélioration de l'autonomie du patient et pour certains l'acquisition des autosondages.

L'indication et la rééducation postopératoire doivent être effectuées par une équipe experte. L'ergothérapie prend toute sa place dans la rééducation des tétraplégiques, dans le domaine du travail des préhensions, la confection d'orthèses fonctionnelles, l'adaptation de la conduite du fauteuil en fonction du niveau et leur autonomie de vie quotidienne. Les nouvelles technologies ont une place importante, notamment chez les tétraplégiques de haut niveau (C2-C4) : contrôle d'environnement avec interface située au niveau du segment céphalique, conduite du fauteuil électrique, accès à l'ordinateur avec logiciel adapté.

La poursuite de la prise en charge respiratoire est un enjeu majeur. Ce travail inclut le travail de renforcement des muscles accessoires, celui du faisceau claviculaire du grand pectoral, lorsqu'il est présent, qui peut participer à une expiration active, surtout le travail de renforcement analytique du diaphragme, par spirométrie incitative, et la poursuite du travail de désencombrement (manuel, exsufflateur, ou Cough-Assist). Ce travail sera évalué sur des explorations fonctionnelles respiratoires régulières et sur la gazométrie. Rappelons que les complications respiratoires représentent la deuxième cause de décès dans la première année post-traumatique. Les niveaux C2 resteront dépendants d'un respirateur ou, si les noyaux du phrénique sont en situation sous-lésionnelle, peuvent relever d'un stimulateur phénique ou diaphragmatique. Les niveaux C3-C4 pourront être partiellement sevrés, en fonction de l'existence ou non d'une parésie phrénique, et peuvent relever d'une ventilation non invasive partielle. À partir du niveau C5, l'autonomie ventilatoire est le plus souvent acquise.

5. Patient incomplet : verticalisation et marche

Les techniques de rééducation du patient incomplet avec atteinte du 1er neurone sont largement inspirées des techniques de rééducation de l'hémiplégique : postures, étirements, inhibition de la spasticité, travail du contrôle moteur. Plus récemment, le travail de la marche sur tapis roulant avec allègement du poids du corps, ou son équivalent par exosquelette robotisé, participe au réentraînement à la marche des patients incomplets moteurs C ou D [35.12]. Les lésions de la queue de cheval relèvent d'un travail de renforcement musculaire comme tout syndrome neurogène périphérique.

La verticalisation passive sur stand est d'usage et permet d'entretenir des amplitudes articulaires inverses de la position au fauteuil (postures d'extension). La marche appareillée chez les patients thoraciques complets n'est plus d'actualité car peu fonctionnelle et le plus souvent abandonnée [35.13]. À partir de L3, la marche est possible avec releveurs et cannes anglaises.

6. Problèmes spécifiques

a. Troubles vésicosphinctériens

Ils sont traités dans un autre chapitre, et nous préciserons ici simplement les enjeux et l'algorithme thérapeutique en fonction du niveau. La phase initiale est la phase de drainage et relève de l'hétérosondage intermittent, permettant ainsi de prévenir l'avenir, et de maintenir une bonne capacité vésicale fonctionnelle. L'objectif secondaire de la prise en charge urinaire reste celui de la préservation de la fonction urinaire et génitale, et nous savons que les complications urinaires, même si elles ne constituent plus la première cause de mortalité, restent toujours une cause princeps de morbidité. Le maintien de basses pressions endovésicales est le facteur clé de la prévention des complications. Le deuxième objectif est l'adaptation du mode mictionnel aux capacités fonctionnelles du patient. L'autosondage, associé lors de lésions suprasacrées à l'inactivation du détrusor soit par les anticholinergiques, soit par la toxine botulique intradétrusorienne, est le *gold standard* de la prise en charge urinaire de ces patients dès que la situation des membres supérieurs le permet. Les paraplégies et tétraplégies basses relèvent donc toutes de cette stratégie. En cas d'hyperactivité détrusorienne résistante, les stratégies chirurgicales telles qu'entérocystoplastie d'agrandissement ou radicotomies sacrées (patients complets) avec poursuite de l'autosondage peuvent se discuter. L'autre alternative chez la femme complète ou l'homme avec absence d'érections efficaces est la mise en place d'un électrostimulateur des racines sacrées antérieures, technique dite de Brindley, qui permet des mictions électrostimulées et le sevrage des autosondages. L'efficacité de cette technique n'est plus à démontrer [35.14]. Lors de tétraplégies moyennes (C5, C6, C7), la mise en place de stratégies combinées, telle la chirurgie de réanimation des membres supérieurs associée à une cystostomie continente, permet des sondages par voie abdominale, en

adoptant les mêmes principes d'inactivation du détrusor. Enfin, dans les atteintes hautes, chez l'homme, si la capacité contractile du détrusor est suffisante, les mictions réflexes sont de mises, aidées d'une sphinctérotomie lors de dyssynergie vésicosphinctérienne. Chez la femme, se discutera une dérivation non continente de type Bricker. Dans les deux cas, homme ou femme tétraplégique hauts, peut se discuter comme alternative la technique de Brindley, fonction de l'entourage, du statut sexuel de l'homme, du caractère complet ou incomplet de la lésion en sacré. Dans les atteintes du deuxième neurone (paraplégies flasques, syndrome de la queue de cheval), les mictions par poussées ne sont plus d'actualité car elles entraînent des délabrements périnéaux et des bascules de vessie. Ces vessies acontractiles relèvent de l'autosondage associé au traitement de l'incontinence d'effort souvent associée (ballonnets périnéaux, sphincter artificiel). Le suivi est un enjeu majeur, le statut urodynamique se modifiant tout au long de la vie du blessé médullaire (apparition d'une dyssynergie secondaire, épuisement d'un détrusor à fonctionnement réflexe au fil des années), et le bilan neuro-urologique se fera une fois la situation stabilisée tous les ans *(voir chapitre 21)*.

b. Problèmes anorectaux

Constipation de transit et trouble de l'exonération terminale constituent le dénominateur commun des troubles. Les lésions basses exposent à une incontinence par insuffisance sphinctérienne, les lésions supracônales sont caractérisées par une dyssynergie anorectale. Les programmes de prise en charge incluent des règles hygiénodiététiques adaptées, l'amélioration du transit par des massages abdominaux, enfin des manœuvres d'exonération adaptées. Dans les lésions basses, l'évacuation quotidienne de l'ampoule rectale au doigt permet de préserver une continence. Dans les lésions supracônales, les stimulations mécaniques (suppositoires, stimulation rectale digitale) favorisent le déclenchement de réflexes spinaux comme le réflexe rectoanal inhibiteur (relaxation du sphincter interne) et rectocolique. Ces manœuvres digitales sont à l'origine de nombreuses complications locales (hémorroïdes, saignements, fissures, abcès). La constipation est un problème pour plus de 40 % des patients. Le risque de fécalome est majeur, et plus de 49 % des patients passent plus d'une demi-heure sur les toilettes. Outre le retentissement sur la qualité de vie de ces patients, les complications anorectales et les fécalomes sont à l'origine

d'une majoration des phénomènes hypertoniques, et source d'hyperréflexie autonome (HRA). En cas d'échec des méthodes de rééducation classique, l'irrigation rectocolique par voie transanale doit être proposée *(voir chapitre 22)*.

c. Problèmes végétatifs

À la phase chronique, la déafférentation sympathique des lésions supérieures à T6 expose ces patients à de véritables orages végétatifs (HRA). Toute stimulation sous-lésionnelle nociceptive, notamment la distension des organes creux pelviens (globe vésical, fécalome), peut être à l'origine de cette décharge sympathique, entraînant une vasoconstriction sous-lésionnelle, une hypertension réactionnelle associée à des signes sous-lésionnels (céphalées, flush sous-lésionnel, horripilation sus-lésionnelle). L'HRA expose ces patients à un danger de mort (crises convulsives, hémorragies méningées, cérébrales) et impose le traitement immédiat du facteur déclenchant.

d. Douleur du paraplégique

De 60 à 80 % des blessés médullaires présentent des douleurs, dont 40 % seraient neuropathiques. Il convient de bien identifier la typologie des douleurs, selon deux grands cadres : douleurs nociceptives ou neuropathiques. Les douleurs nociceptives sont le plus souvent d'origine musculotendineuse ou ostéoarticulaire (syndrome d'hyperutilisation). Les douleurs neuropathiques, selon le siège par rapport à la lésion, sont classées en douleurs sus-lésionnelles (SDRC, syndromes canalaires), lésionnelles et sous-lésionnelles [35.15]. Ces douleurs ont un retentissement important sur la qualité de vie. Les gabapentinoïdes (prégabaline, gabapentine) constituent le traitement de première intention, associé secondairement aux antidépresseurs. En cas de douleurs résistantes, les thérapies intrathécales ou la neurochirurgie (drezotomie et douleurs lésionnelles) doivent être discutées. Le bilan du site lésionnel (IRM) doit éliminer une complication à ce niveau (syringomyélie post-traumatique, moelle fixée).

e. Troubles sexuels et spasticité

Ces aspects sont traités aux *chapitres 28 et 29*.

C. Réadaptation

L'aménagement de l'environnement et en premier lieu du domicile, la gestion des ressources, l'insertion professionnelle sont les éléments clés de la réadaptation. Cela nécessite une équipe multidisciplinaire où ergothérapeutes, ergonomes et travailleurs sociaux ont une place déterminante. L'aménagement du domicile doit tenir compte du type de déficience. Chez le tétraplégique de haut niveau, domotique et nouvelles technologies sont essentielles pour assurer la gestion du quotidien. L'autonomie de déplacement et la conduite automobile font partie du programme de réadaptation, y compris chez le tétraplégique de niveau haut (adaptation du poste de conduite, aides techniques). Le projet professionnel doit être mis en place dès l'hospitalisation initiale par l'intervention précoce d'une cellule d'insertion : adaptation du poste de travail, formations adaptées, reprise de scolarité ou de formation universitaire. De même, chez le tétraplégique dépendant, les tierces personnes devront être formées aux actes essentiels de la vie quotidienne.

D. Suivi et complications rencontrées

Le suivi systématique annuel de ces patients est l'élément clé de la prévention et/ou du dépistage des complications. Il doit comprendre un examen clinique détaillé, un bilan neuro-urologique (statut mictionnel, bilan urodynamique et dépistage des hautes pressions endovésicales, échographie/scanner pour recherche d'hydronéphrose et de lithiases), un bilan rachidien (surveillance de l'ostéosynthèse, recherche de pseudarthrose, Charcot-*spine*) et du site traumatique par IRM (syringomyélie, myélomalacie, moelle fixée). La fréquence des IRM sera fonction des données de l'imagerie initiale. La syringomyélie post-traumatique est une complication fréquente (20 % sur le plan neuroradiologique) et doit être systématiquement recherchée. Chez le tétraplégique, le bilan respiratoire doit être systématique (EFR, gazométrie, recherche d'apnée du sommeil). Sur le plan métabolique, on dépistera les dysmétabolies, fréquentes chez ces patients et sources de complications cardiovasculaires.

Toute modification, notamment sur le plan urinaire, imposera de nouvelles stratégies préventives ou thérapeutiques. Toute perte

fonctionnelle imposera une nouvelle prise en charge ou, si elle est liée au vieillissement, une adaptation des aides techniques (fauteuil roulant manuel à entraînement assisté). Les complications les plus fréquemment rencontrées sont urinaires et cutanées (escarres). L'incidence et la prévalence des escarres est de 30 %. Toute escarre pelvienne de stade 3 ou 4 relève de lambeaux musculocutanés. Les problèmes neuro-orthopédiques (fractures, déformations par rétractions/ankyloses) sont fréquents. Chaque déficience d'appareil peut être source de complications spécifiques et imposent une parfaite connaissance de la néophysiologie spinale, et des mesures spécifiques préventives et thérapeutiques. Le rôle de l'éducation thérapeutique est crucial chez ces patients et leurs aidants dans tous les aspects de cette néophysiologie spinale, dans la prévention et la détection des complications. Citons enfin les complications pulmonaires et cardiovasculaires, qui représentent aujourd'hui les premières causes de mortalité.

Conclusion

La rééducation des blessés médullaires est très codifiée, mais impose une parfaite connaissance des enjeux physiologiques et fonctionnels. Elle ne peut se concevoir qu'au sein d'équipes ultraspécialisées, assurant une prise en charge holistique experte et multidisciplinaire.

Références

[35.1] Wyndaele M, Wyndaele JJ. Incidence, prevalence and epidemiology of spinal cord injury : what learns a worldwide literature survey ? Spinal Cord 2006 ; 44 : 523-9.

[35.2] DeVivo MJ, Chen Y. Trends in new injuries, prevalent cases, and aging with spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil 2011 ; 92 : 332-8.

[35.3] Van den Berg ME, Castellote JM, Mahillo-Fernandez I, de Pedro-Cuesta J. Incidence of nontraumatic spinal cord injury : a Spanish cohort study (1972-2008). Arch Phys Med

Rehabil 2012 ; 93 : 325-31.

[35.4] Parent S, Barchi S, Le Breton M, Casha S, Fehlings MG. The impact of specialized centers of care for spinal cord injury on length of stay, complications, and mortality : a systematic review of the literature. J Neurotrauma 2011 ; 28 : 1363-70.

[35.5] International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury Work Sheet (Dermatome Chart). American Spinal Injury Association, 2011 (http://www.asia-spinalinjury.org/publications).

[35.6] Oleson CV, Burns AS, Ditunno JF, Geisler FH, Coleman WP. Prognostic value of pinprick preservation in motor complete, sensory incomplete spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil 2005 ; 86 : 988-92.

[35.7] Marino RJ, Burns S, Graves DE, Leiby BE, Kirshblum S, Lammertse DP. Upper- and lower-extremity motor recovery after traumatic cervical spinal cord injury : an update from the national spinal cord injury database. Arch Phys Med Rehabil 2011 ; 92 : 369-75.

[35.8] Fehlings MG, Rabin D, Sears W, Cadotte DW, Aarabi B. Current practice in the timing of surgical intervention in spinal cord injury. Spine 2010 ; 35 (21 Suppl) : S166-73.

[35.9] Chen D, Apple DF, Hudson LM, Bode R. Medical complications during acute rehabilitation following spinal cord injury – Current experience of the model systems. Arch Phys Med Rehabil 1999 ; 80 : 1548-54.

[35.10] Perrouin-Verbe B. La rééducation et réadaptation des blessés médullaires. Bull Acad Natl Med 2005 ; 189 : 1159-74.

[35.11] Leclercq C, Lemouel MA, Albert T. Surgical rehabilitation of upper limb function by tendon transfer in tetraplegia. Bull Acad Natl Med 2005 ; 189 : 1151-8.

[35.12] Lucareli PR, Lima MO, Lima FP, de Almeida JG, Brech GC, D'Andréa Greve JM. Gait analysis following treadmill training with body weight support *versus* conventional physical therapy : a prospective randomized controlled single blind study. Spinal Cord 2011 ; 49 : 1001-7.

[35.13] Plassat R, Perrouin-Verbe B, Stéphan A, Rome J, Brunel P, Richard I *et al*. Gait orthosis in patients with complete thoracic paraplegia. Review of 43 patients. Ann Readapt Med Phys 2005 ; 48 : 240-7.

[35.14] Martens FM, Heesakkers JP. Clinical results of a brindley procedure : sacral anterior root stimulation in combination with a rhizotomy of the dorsal roots. Adv Urol 2011 ; 2011 : 709708.

[35.15] Widerström-Noga E, Biering-Sørensen F, Bryce T, Cardenas DD, Finnerup NB, Jensen MP *et al*. The international spinal cord injury pain basic data set. Spinal Cord 2008 ; 46 : 818-23.

Chapitre 36

Traumatismes craniocérébraux

Valérie Bartsch

Les traumatismes craniocérébraux (TC) constituent une cause importante de morbidité et de mortalité dans le monde. Chez les sujets de moins de 5 ans et de plus de 75 ans, ils sont le plus souvent liés à des chutes, alors que, dans la catégorie d'âge la plus touchée, entre 15 et 24 ans, ils résultent généralement d'accidents de la circulation et concernent deux fois sur trois le sexe masculin. On les observe aussi lors de la pratique sportive, suite à des accidents de travail ou à des plaies par balles.

I. Classification

Les traumatismes crâniens sont répartis en 3 niveaux de gravité, dont les caractéristiques diffèrent légèrement selon les études et selon les pays.

En matière de *traumatisme crânien léger*, des critères diagnostiques ont été établis et sont validés par l'*American Congress of Rehabilitation Medicine* et par l'OMS. Le patient présentant un TC léger subit une interruption des fonctions cérébrales physiologiques qui se manifeste par un ou plusieurs des symptômes suivants :

• une perte de conscience pouvant aller jusqu'à 30 minutes ;

- une amnésie des faits précédant ou suivant immédiatement le traumatisme, pouvant couvrir 24 heures ;
- toute perturbation de l'état mental au moment de l'accident (confusion, désorientation, obnubilation...) ;
- tout autre signe neurologique transitoire (signe neurologique focal, convulsion, lésion intracrânienne ne nécessitant pas d'intervention chirurgicale) ;
- un score de Glasgow (GCS) de 13 à 15 sur 15 lors d'une évaluation à 30 minutes ou plus après l'accident [36.1].

Ces traumatismes crâniens légers donnent souvent lieu à des syndromes postcommotionnels de sévérité variable, mais évoluent le plus souvent vers la guérison sans séquelle à 1 an. Malgré ce pronostic globalement favorable, tout patient ayant subi un traumatisme crânien léger doit faire l'objet d'un suivi médical adapté (neurologue, neurochirurgien, spécialiste en réadaptation...) jusqu'à disparition de toute symptomatologie.

Concernant le *traumatisme crânien modéré*, les auteurs s'accordent à considérer qu'il s'agit de patients qui, lors de leur première évaluation neurologique, ont un score de Glasgow compris entre 9 et 12 sur 15.

Les *traumatismes crâniens graves* ont un GCS inférieur ou égal à 8 sur 15.

Il existe une corrélation entre ces scores de coma et le pronostic vital et fonctionnel du patient [36.2].

Les patients présentant un TC modéré à sévère feront l'objet d'une prise en charge spécifique, tant au stade aigu que subaigu, et seront concernés par la rééducation neurologique pluridisciplinaire après avoir séjourné en unité de soins intensifs pendant une période variable.

II. Prise en charge initiale

A. Phase de coma

Le mot « coma » désigne en grec ancien le sommeil profond.

Le patient comateux a les yeux fermés et reste non réveillable malgré diverses stimulations, n'a aucune conscience de lui-même ni de son environnement, et doit être pris en charge 24 heures sur 24 par les médecins réanimateurs [36.3]. Ceux-ci veilleront au maintien des fonctions vitales, traiteront les éventuelles lésions associées au TC, comme dans toute situation où le pronostic vital est engagé, et devront également éviter les complications spécifiques du traumatisé crânien, en particulier éviter ou minimiser l'apparition de lésions cérébrales secondaires, dont les conséquences peuvent être gravissimes.

L'œdème cérébral, lié aux processus inflammatoires post-traumatiques, est un ennemi redoutable, avec risque de développement d'une hypertension intracrânienne. De nombreux traitements visent actuellement à limiter la réaction inflammatoire et sont éventuellement baptisés « neuroprotecteurs » [36.4]. La sédation et l'hypothermie sont parfois préconisées en phase aiguë, sans toutefois faire l'unanimité à ce jour [36.5]. Le monitoring de la pression intracrânienne est capital, une collaboration médicale et neurochirurgicale reste souvent nécessaire (mise en place de drains de dérivation ventriculaire interne ou externe, craniectomie décompressive...) [36.6].

Médecins rééducateurs, kinésithérapeutes et ergothérapeutes collaborent avec l'équipe de soins intensifs afin d'éviter les complications cutanées, articulaires, respiratoires et fonctionnelles. Ils stimulent le patient par le biais des 5 sens et cherchent à entrevoir les signes d'éveil.

B. Phase d'éveil

Certains malades resteront malheureusement en état de coma prolongé et seront souvent dirigés vers des unités spécialisées et une filière de soins différente (lits de coma).

D'autres, après un coma de durée variable, manifesteront des signes d'éveil. Cette période d'éveil progressif sera plus ou moins longue et elle marque le début d'une prise en charge de plus en plus spécifique par une équipe pluridisciplinaire spécialisée.

La sortie du coma se traduit par la réapparition de l'ouverture spontanée des yeux et éventuellement la réapparition d'un cycle veille/sommeil. Le

patient se trouve alors en état végétatif, on ne note pas encore de réponse appropriée à divers stimuli sensoriels, on ne peut pas communiquer avec lui.

Après un traumatisme crânien, si l'état végétatif se maintient plus d'un an, on parle d'état végétatif permanent.

Lorsque l'éveil du patient se poursuit, cela se traduit par la réapparition de la possibilité de fixation et de suivi du regard, de mouvements orientés vers un but, dits « finalisés », de manifestations émotionnelles appropriées, d'éventuelles capacités de verbalisation. Ces réponses sont inconstantes mais doivent être reproductibles pour être considérées comme un signe de reprise de la conscience de soi et du monde extérieur, le patient se trouvant alors en état paucirelationnel [36.7].

Quand le patient sort de cet état paucirelationnel, il devient clairement capable de répondre aux ordres simples qui lui sont donnés, sous la forme de réponses motrices et/ou verbales : il est « éveillé ».

L'équipe pluridisciplinaire intervient de manière capitale pour stimuler et accompagner le processus d'éveil. Il faut rendre l'environnement du patient le plus agréable possible, alterner des périodes de stimulations douces et des temps de repos au calme, veiller à la bonne installation au lit, au fauteuil, éviter les agressions inutiles telles que perfusions, liens, contentions diverses et, bien sûr, éviter les complications médicales, combattre tout stimulus nociceptif.

Les stimulations sensorielles sont effectuées de manière systématisée, plusieurs fois par jour, par le biais de séances de quelques minutes. Les éventuelles réactions du patient seront consignées rigoureusement, souvent par le neuropsychologue ou le psychologue, mais aussi par tous les thérapeutes. Les échelles les plus utilisées pour répertorier et quantifier le degré d'éveil du patient sont la WHIM *(Wessex Head Injury Matrix)* et la CRS *(Coma Recovery Scale)* [36.8, 36.9].

III. Prise en charge secondaire

A. Rééducation

Le patient traumatisé crânien est à présent éveillé, et est pris en charge par une équipe spécialisée en rééducation fonctionnelle pluridisciplinaire. Celle-ci se compose de manière classique de *médecins spécialistes en rééducation fonctionnelle* qui assurent la coordination de l'équipe, d'un *nursing de rééducation*, de *kinésithérapeutes*, d'*ergothérapeutes*, de *logopèdes ou orthophonistes*, de *neuropsychologues* ou psychologues spécialisés dans les atteintes cognitives et comportementales, d'*assistants sociaux*, d'*éducateurs*, et de *psychologues*. Les rôles respectifs de ces différents intervenants sont repris dans cet ouvrage.

L'ensemble des TC ne constitue pas un groupe de patients homogène ; une grande variété de tableaux cliniques peut se rencontrer, ce qui explique l'importance des évaluations initiales et des bilans fonctionnels.

On observe fréquemment des tétraplégies (parésies) et des hémiplégies (parésies) centrales spastiques, avec troubles cognitivocomportementaux, lourdes de conséquences, à la fois sur le plan fonctionnel et sur le plan relationnel. Des troubles de type ataxospasmodique sont fréquemment associés à ces atteintes. On rencontre aussi des patients avec troubles cognitivocomportementaux majeurs sans troubles importants de la motricité.

Le kinésithérapeute utilise la plupart des techniques décrites dans cet ouvrage, tant en chambre qu'en salle de soins commune ou en salle calme.

Les techniques de verticalisation précoce sont importantes pour maintenir ou retrouver une adaptation à l'orthostatisme ; elles seront réalisées de manière progressive en fonction de la tolérance du patient, qui risque hypotension et bradycardie pouvant conduire à la syncope. Des tables de verticalisation électriques ou mécaniques ainsi que des appareils de station debout sont utilisés.

En matière de reprogrammation sensorimotrice, la technique de Bobath reste d'actualité dans la plupart des cas *(voir chapitre 15)*.

Certains patients présentent une lésion de l'hémisphère dit « mineur », soit l'hémisphère droit pour la plupart des droitiers, et affichent des troubles visuospatiaux de type héminégligence, une hémiasomatognosie, une apraxie, qui assombrissent le pronostic de récupération.

L'approche extrinsèque de ces troubles peut se faire avec la collaboration du patient, sous guidance d'un thérapeute, une des techniques

les plus utilisées restant celle du « balayage visuel ». L'approche intrinsèque tente de corriger le déséquilibre attentionnel interhémisphérique, par exemple par le biais de stimulations vestibulaires gauches [36.10].

Les patients ayant conservé ou récupéré des réflexes de marche travaillent la qualité de celle-ci avec des aides techniques variées : attelles dynamiques ou statiques pour les pieds équins flasques ou spastiques, divers types de cannes, cadres de marche ; on peut aussi utiliser les appareils de marche avec allègement du poids corporel, le tapis roulant, la marche entre les barres parallèles...

L'hydrokinésithérapie, lorsqu'elle est possible, apporte un allègement du poids corporel grâce à la poussée hydrostatique et peut être indiquée. De plus, elle peut avoir un effet anxiolytique et être perçue comme un réel bien-être par le patient, même en phase d'éveil.

Les techniques de physiothérapie, cryothérapie, électrothérapie, thermothérapie seront utilisées complémentairement et au cas par cas *(voir chapitre 17)*.

B. Traitement médical

En période d'éveil, ou même lorsque le patient est éveillé, l'équipe est souvent confrontée à divers troubles comportementaux entravant la prise en charge et la rééducation. Les troubles de la vigilance, associant fluctuations de l'attention et manque de capacité de concentration sur le but recherché, posent problème au rééducateur. Divers traitements sont susceptibles, sur la base d'études récentes, d'apporter une amélioration de ces troubles. On citera tout particulièrement l'amantadine, la lévodopa, le zolpidem [36.11, 36.12].

En cas d'agitation psychomotrice sévère associée à d'importants troubles attentionnels, plutôt que d'opter pour une camisole neuroleptique, nous avons fréquemment recours à la Rilatine® avec de bons résultats cliniques. Divers traitements neuroleptiques doivent cependant être utilisés en cas de troubles comportementaux majeurs et insuffisamment contrôlés car ceux-ci peuvent mettre le patient et l'entourage en danger.

La spasticité, très fréquente chez les TC, est traitée classiquement par baclofène, tizanidine, diazépam. En cas de spasticité focale, la toxine

botulinique doit être utilisée aussi précocement que possible [36.13].

Les crises d'épilepsie peuvent survenir à tout moment dans les suites du TC. En fonction du type de lésion cérébrale et de l'électroencéphalogramme, un traitement préventif sera souvent administré.

Les atteintes post-traumatiques de l'axe hypothalamo-hypophysaire doivent être systématiquement recherchées car elles seraient fréquentes et sous-évaluées et peuvent avoir des conséquences graves pour le patient ; les déficits feront l'objet d'un traitement hormonal substitutif [36.14].

IV. Phase de réadaptation

La finalité de la phase de rééducation réside en l'amélioration des capacités fonctionnelles du patient et en la réduction de son degré de handicap. À ce stade, il faut aborder la phase de réadaptation, qui vise à réintégrer le patient dans sa famille, dans la société, dans ses loisirs, et si possible dans son travail.

A. Réinsertion sociofamiliale

On considère que la réinsertion familiale prend cours dès le début de la rééducation. En effet, les contacts de l'équipe avec la famille du patient sont destinés à les aider à comprendre la situation médicale, souvent complexe, à affronter les difficultés physiques, intellectuelles et le handicap cognitif du malade, qui est perçu comme très différent « d'avant ». Les proches de TC sont eux-mêmes bouleversés par la survenue d'un événement hautement traumatisant et ont besoin de repères et de soutien. Les psychologues ont un rôle prépondérant lorsque nous organisons les réunions de famille.

Notre service dispose d'appartements thérapeutiques, ceux-ci constituant une passerelle avant un éventuel retour au domicile. Ils sont conçus comme des habitations ordinaires, avec salle de séjour, cuisine,

salle de bains et chambre, mais sont adaptés aux personnes à mobilité réduite. Le patient qui y séjourne sur avis de l'équipe doit pouvoir y confirmer ses possibilités d'autonomie pendant quelques semaines.

Lorsque le logement du patient est accessible et relativement adapté, les retours en week-end sont envisagés, mais lorsqu'il existe de lourdes séquelles cognitives, la présence d'un tiers responsable est requise.

Parfois, la mise en route de travaux d'adaptation et d'aménagements du logement s'impose. Les ergothérapeutes effectuent des visites à domicile qui ont pour but de définir les adaptations minimales nécessaires ou de confirmer l'inadaptabilité des lieux. L'incapacité à retourner au domicile d'origine pose de très nombreux problèmes, d'ordre affectif, psychologique et financier, au patient et à sa famille et oblige parfois au placement temporaire ou définitif en institution de long séjour pour cérébrolésés ou en maison de retraite.

Le *couple* préexistant et solide constitue un facteur positif de réinsertion. En revanche, si la relation antérieure se trouvait déjà fragilisée ou encore non stabilisée, le pronostic est sombre. Dès que possible lors du séjour en centre, des activités ludiques, des sorties extérieures sont organisées. Pour certains patients, des *activités sportives* sont possibles. La pratique du *hand-bike* et du basket en chaise débute au sein du centre de revalidation.

La *conduite automobile* s'impose comme une condition à l'autonomie dans la société moderne, en particulier en matière de reprise du travail. Les patients porteurs de séquelles neuropsychologiques ou visuelles importantes sont d'office exclus, mais si les atteintes sont plus discrètes, différents tests cognitifs spécialisés devront être réalisés (test d'attention divisée, réévaluation de l'atteinte frontale). Les séquelles touchant uniquement l'appareil locomoteur sont souvent résolues par l'adaptation technique du véhicule. En cas d'épilepsie, certains délais sans crise (6 mois-1 an) sont exigés.

B. Réinsertion professionnelle

Si la réinsertion professionnelle ou scolaire du patient TC constitue un objectif fondamental en réadaptation, elle reste malheureusement trop rare dans notre expérience. La littérature nous fournit des taux de reprise à 1, 2,

3 ou 5 ans du traumatisme très variables, de 12 à 70 % [36.15]. Dès le début de la prise en charge pluridisciplinaire, l'équipe médicosociale prend en compte le passé scolaire et professionnel du patient et établit des objectifs à court, moyen et long terme, car le chemin vers le retour au travail peut être long et chaotique.

Les séquelles cognitivocomportementales constituent un frein non négligeable à la reprise du travail. La présence de troubles dysexécutifs dans le cadre du syndrome frontal est particulièrement délétère, de même, les troubles mnésiques, les troubles langagiers et le ralentissement intellectuel global posent problème. La fatigabilité résiduelle de ces patients implique assez souvent une reprise à temps partiel.

La sphère psychoaffective est également impliquée : perte de confiance en soi, perte des repères identitaires antérieurs, labilité émotionnelle, dépression...

Les limitations d'ordre fonctionnel, locomotrices en particulier, sont souvent plus faciles à pallier par le biais d'aides techniques et d'adaptation de l'environnement ou du poste de travail.

L'équipe devra fournir au patient et à ses proches un maximum de données concernant les aides sociales ou juridiques et les organismes assurant l'intégration socioprofessionnelle des personnes en situation de handicap.

Au sein de notre service, diverses activités préprofessionnelles sont organisées sous la forme d'activités manuelles ou intellectuelles. Nous avons récemment mis sur pied un atelier de formation en bureautique et en informatique accessible aux patients externes et aux patients hospitalisés, et nous tentons d'obtenir une certification dans le domaine afin que les patients concernés puissent faire valider leurs acquis.

Conclusion

Chaque patient traumatisé crânien constitue un cas unique, en raison de ses atteintes fonctionnelles, ses différentes lésions anatomiques et ses troubles cognitivocomportementaux.

Une analyse détaillée de l'état initial du patient nous permet cependant de définir de manière rigoureuse les objectifs du traitement pluridisciplinaire, à court, moyen et long terme. La finalité ultime de la prise en charge réside dans la réintégration sociofamiliale et professionnelle du patient, à l'issue d'une phase de réadaptation plus ou moins longue.

Références

[36.1] Marshall S, Bayley M, Mccullagh S, Velikonja D, Berrigan L. Clinical practice guidelines for mild traumatic brain injury and persistent symptoms. Can Fam Physician 2012 ; 58 : 257-67.

[36.2] Mena JH, Sanchez AI, Rubiano AM, Peitzman AB, Sperry JL, Guttierez MI *et al*. Effect of the modified Glasgow Coma Scale score criteria for mild traumatic brain injury on mortality prediction : comparing classic and modified Glasgow Coma Scale score model scores of 13. J Trauma 2011 ; 71 : 1185-92.

[36.3] Kornbluth J, Bhardwaj A. Evaluation of coma : a critical appraisal of popular scoring systems. Neurocrit Care 2011 ; 14 : 134-43.

[36.4] McConeghy KW, Hatton J, Hughes L, Cook AM. A review of neuroprotection pharmacology and therapies in patients with acute traumatic brain injury. CNS Drugs 2012 ; 26 : 613-36.

[36.5] Roberts DJ, Hall RI, Kramer AH, Robertson HL, Gallagher CN, Zygun DA. Sedation for critically ill adults with severe traumatic brain injury : a systematic review of randomized controlled trials. Crit Care Med 2011 ; 39 : 2743-51.

[36.6] Li LM, Timofeev I, Czosnyka M, Hutchinson PJ. Review article : the surgical approach to the management of increased intracranial pressure after traumatic brain injury. Anesth Analg 2010 ; 111 : 736-48.

[36.7] Hirschberg R, Giacino JT. The vegetative and minimally conscious states : diagnosis, prognosis and treatment. Neurol Clin 2011 ; 29 : 773-86.

[36.8] Wilson FC, Elder V, McCrudden E, Caldwell S. Analysis of Wessex Head Injury Matrix (WHIM) scores in consecutive vegetative and minimally conscious state patients. Neuropsychol Rehabil 2009 ; 19 : 754-60.

[36.9] Schnakers C, Majerus S, Giacino J, Vanhaudenhuyse A, Bruno MA, Boly M *et al*. A French validation study of the Coma Recovery Scale-Revised (CRS-R). Brain Inj 2008 ; 22 : 786-92.

[36.10] Marshall RS. Rehabilitation approaches to hemineglect. Neurologist 2009 ; 15 : 185-92.

[36.11] Giacino JT, Whyte J, Bagiella E, Kalmar K, Childs N, Eifert B *et al*. Placebo-controlled trial of amantadine for severe traumatic brain injury. N Engl J Med 2012 ; 366 : 819-26.

[36.12] Whyte J, Myers R. Incidence of clinically significant responses to zolpidem among patients with disorders of consciousness : a preliminary placebo controlled trial. Am J Phys Med Rehabil 2009 ; 88 : 410-8.

[36.13] Lippert-Gruner M, Svestkova O. Early use of Xeomin® neurotoxin for local anti-spasticity therapy for pes equines after acquired brain injury (ABI). Brain Inj 2011 ; 25 : 1266-9.

[36.14] Schneider HJ, Schneider M, Kreitschmann-Andermahr I, Tuschy U, Wallaschofski H, Fleck S *et al*. Structured assessment of hypopituitarism after traumatic brain injury and aneurysmal subarachnoid hemorrhage in 1 242 patients : the German interdisciplinary database. J Neurotrauma 2011 ; 28 : 1693-8.

[36.15] Shames J, Treger I, Ring H, Giaquinto S. Return to work following traumatic brain injury : trends and challenges. Disabil Rehabil 2007 ; 29 : 1387-95.

Chapitre 37

Sclérose en plaques

Hubert Vuagnat, Alex Chantraine

I. Définition

Maladie fréquente débutant souvent chez l'adulte jeune, la sclérose en plaques (SEP) peut évoluer plus ou moins lentement vers une incapacité importante. Sous nos latitudes, sa prévalence est de 1 pour 1 000 habitants, ce qui en fait la maladie neurologique la plus fréquente de l'adulte jeune, avec un rapport de 2 pour 1 en faveur de la femme. La SEP débute 2 fois sur 3 entre 20 et 40 ans. Elle est rare dans les régions tropicales, fréquente dans les régions tempérées, plus importante dans les régions froides (Scandinavie et Europe centrale).

Elle s'édifie essentiellement par des lésions anatomiques : plaques de démyélinisation multiples et disséminées d'une manière symétrique ou non dans la substance blanche de l'axe cérébrospinal, avec prédilection pour la moelle (cordon postérieur, faisceaux antérolatéraux), les régions périventriculaires, le centre ovale, l'axe des circonvolutions cérébelleuses... Ces plaques de dimensions inégales respectent le plus souvent le cortex, la substance grise du tronc cérébral, de la moelle. Cependant, il a été démontré qu'une atteinte axonale pouvait également avoir lieu [37.1].

L'étiopathogénie est inconnue malgré la multiplicité des recherches. Un mécanisme immunologique est le plus souvent invoqué, réalisant une maladie auto-immune dont on ne connaît pas le facteur déclenchant : virus lent, antigènes protéiques spécifiques à partir de la myéline. Une composante génétique semble probable [37.2].

II. Clinique

La première atteinte est variable, transitoire, régressive, sans nécessairement laisser de handicap. L'évolution par poussées avec dissémination des symptômes réalisant des tableaux variés est la conséquence de la répartition sans ordre des lésions et de leur mode d'évolution : le polymorphisme de la SEP défie les modes habituels de description [37.2]. Les tableaux cliniques peuvent être variés et très caractéristiques : aggravation brutale, apparition de nouveaux symptômes, régressions qui sont de moins en moins complètes, laissant des séquelles sévères. Il existe une sémiologie pyramidale, sensitive et/ou cérébelleuse, compliquée éventuellement d'une névrite optique rétrobulbaire, d'une sémiologie du tronc cérébral, auxquelles sont associés des troubles sphinctériens, génitaux ainsi que des troubles psychiques.

A. Lésions motrices

Les bilans mettent en évidence des troubles du tonus, où au début domine la spasticité qui contraste avec une motricité volontaire relativement bien conservée. Cette spasticité va s'aggraver et évoluer le plus souvent vers une parésie puis une paraplégie spasmodique. Le membre supérieur pouvant également être touché. Elle est toujours plus importante lors de la mise en charge qu'au repos. Sur cette spasticité se greffent des contractures non permanentes ou mouvements automatiques. Plus rarement, on peut observer des rigidités paroxystiques.

Ultérieurement, l'immobilité et la spasticité engendrent des rétractions musculotendineuses et capsulaires qui peuvent conduire à une paraplégie en extension ou en triple flexion avec déviation rachidienne et du bassin.

Un syndrome cérébelleux peut être masqué par les signes pyramidaux : il est caractérisé par des troubles de l'équilibre et de la coordination auxquels s'ajoute une parole lente, scandée, explosive.

B. Altération de la sensibilité

Il existe également des troubles de la sensibilité fine de même que du sens de la position, associés à une ataxie sensitive et une astéréognosie très handicapante.

Les troubles subjectifs sont fréquents mais peu handicapants en dehors des douleurs.

Les atteintes sensitive et motrice peuvent à tout moment conduire à des complications trophiques et cutanées au niveau des points d'appui.

C. Troubles sphinctériens et sexuels

Les problèmes vésicosphinctériens surviennent précocement et peuvent même annoncer la maladie. Ils constituent un problème majeur par leur fréquence et leur retentissement psychologique. Ils se manifestent surtout par des troubles de la continence ou de la vidange *(voir chapitre 5)*.

Les perturbations anorectales et de la défécation sont également fréquentes et s'associent aux troubles urinaires.

Les troubles sexuels sont fréquents, se manifestant par une perte de la libido, des troubles érectiles chez l'homme et des troubles de la lubrification vaginale chez la femme *(voir chapitre 28)*.

D. Troubles visuels

Les troubles de la vue dus à une névrite optique rétrobulbaire entraînent une baisse insidieuse de l'acuité visuelle. Ils peuvent être accompagnés de lésions cochléovestibulaires qui s'ajoutent aux altérations du syndrome cérébelleux ou ataxique.

E. Troubles psychiques

Ces derniers font partie de la « forme psychiatrique » de la sclérose en plaques, qui comporte des désordres émotionnels, des troubles cognitifs y compris des difficultés de communication, des troubles thymiques et des troubles d'adaptation. Dans 5 % des cas, la dépression est le premier signe de l'affection [37.2]. En dehors des modifications intellectuelles ou affectives en rapport avec les lésions, des problèmes psychologiques

peuvent survenir et s'aggraver en raison d'une maladie chronique incurable.

F. Fatigue chronique

La fatigue représente souvent une plainte dominante dès le début de la maladie. Elle peut avoir un retentissement fonctionnel *per se*. Cette fatigue peut être telle qu'elle oblige le patient à arrêter toute activité dans certaines situations [37.3].

III. Évolution

Le mode évolutif de la maladie se manifeste par une régression totale ou presque des premières poussées, qui peuvent se répéter à nouveau, séparées par des rémissions de quelques mois ou quelques années. Il existe des formes bénignes stabilisées et des formes à évolution plus rapide. Ces dernières sont caractérisées par le fait qu'au fur et à mesure de la répétition des poussées, la régression est moins complète et un fond d'invalidité croissant persiste lors des rémissions. Dans d'autres cas, après la première poussée ou une des poussées initiales, il y a une aggravation immédiate sans jamais de rémission, qui correspond aux formes graves, d'emblée invalidantes.

Finalement l'évolution de la sclérose en plaques est imprévisible, capricieuse et variable d'un patient à l'autre. Chez un même patient, le profil évolutif peut changer au cours du temps [37.2].

IV. Traitement

Si les corticoïdes restent le traitement de la poussée, au cours de ces dernières décennies de nombreux traitements de fond immunomodulateurs (bêta-interférons, acétate de glatimer, fingolimod, natalizumab) ont fait leur apparition pour le traitement des récidives [37.4].

Le but est de diminuer le taux de poussées annuel, de limiter la sévérité de celles-ci et bien entendu de réduire le handicap en résultant [37.5]. Malgré le caractère contraignant de ces substances (injections, effets secondaires), la réponse semble être bonne, avec une diminution du nombre de poussées allant de 33 % à plus de 60 %. Le fingolimod sous forme orale semble également prometteur [37.6, 37.7].

Cependant, la corticothérapie au long cours peut aggraver l'ostéoporose sous-lésionnelle dans les formes médullaires graves. Cela entraîne des risques de fractures qui ne doivent pas être sous-estimés.

Ces médicaments devront souvent être associés à des mesures de rééducation permettant d'aménager le handicap [37.8].

V. Rééducation

A. Objectifs

Les objectifs de la rééducation sont de :

- préserver l'indépendance de la marche, maintenir le plus longtemps possible la verticalisation et l'équilibre ;
- lutter contre la spasticité et les attitudes vicieuses ;
- assurer les activités de la vie quotidienne ;
- aider le malade psychologiquement.

B. Kinésithérapie

1. Mobilisations passives

Les mobilisations passives, les étirements et les postures seront à l'ordre du jour pour maintenir le jeu articulaire et éviter toute déformation.

2. Méthode globale et reprogrammation sensorimotrice

Très rapidement, on fera appel au concept Bobath pour tenter d'inhiber la spasticité. Par ailleurs, il persiste une motricité volontaire, qui pourra bénéficier de la méthode de Kabat afin de renforcer certains groupes musculaires (membres supérieurs). Il est, en effet, essentiel d'entretenir une force musculaire relative et de garder une certaine condition physique car la fatigue survient rapidement. Il faudra adapter les exercices pour éviter l'épuisement des possibilités motrices et un éventuel recrutement de la spasticité à l'effort [37.3].

Le concept de Bobath sera également utilisé pour faciliter certains mouvements et harmoniser le geste. En position assise et dans toutes les progressions, jusqu'à la station debout et à la déambulation, on travaillera l'équilibre *(voir chapitre 15)*.

3. Maintien de l'équilibre

Le syndrome cérébelleux (où l'ataxie prédomine lors de poussées, associé à l'hypotonie, la dysmétrie et l'adiadococinésie) nécessite une prise en charge complémentaire. La balnéothérapie est très utile, permettant une stabilisation posturale et une limitation de la dysmétrie. L'entretien de l'équilibre peut se faire en position assise mais également et surtout en position debout, en corrigeant particulièrement les attitudes du tronc. Ce n'est qu'à partir d'un équilibre stable que le patient pourra continuer de marcher [37.9].

4. Marche

Par tous les moyens, on tentera de maintenir la possibilité de déambuler. À cet égard, l'équilibre reste important mais la spasticité constitue un obstacle sérieux. Cependant, la fatigue et la faiblesse musculaire ne doivent pas être négligées dans cette appréciation, car cet ensemble de troubles fait apparaître les boiteries ou les exacerbe. Les différentes séquences de la marche seront analysées avec le patient et permettront la correction de certains défauts. Le périmètre de marche doit être maintenu par un entraînement régulier. C'est en même temps un exercice

d'endurance [37.10]. Des aides techniques pourront être proposées, sachant qu'elles doivent rester légères. De façon générale, le patient peut être instruit à pratiquer de lui-même un certain nombre d'exercices [37.11].

5. Lutte contre la spasticité

Par les médications, la physiothérapie à l'aide du froid et éventuellement les alcoolisations, on tentera de réduire la spasticité, qui peut être catastrophique chez ces patients. L'utilisation de la toxine botulique permet de contrecarrer les méfaits de la spasticité focale, la pompe à baclofène intrathécal apportant sa contribution dans les formes plus étendues *(voir chapitres 27 et 29)*.

C. Ergothérapie

L'ergothérapeute complétera la prise en charge du kinésithérapeute en travaillant les transferts, les réactions d'équilibre et les activités de la vie quotidienne [37.9] *(voir chapitre 19)*.

L'ergothérapeute interviendra là où les difficultés naissent, c'est-à-dire lors des atteintes surtout des membres supérieurs, mais également des membres inférieurs, qui pourront être compliquées par la spasticité. Ce type d'atteinte suivra le principe énoncé pour la rééducation des tétraplégiques ou des paraplégiques. Au cours de l'évolution de la maladie, la prise en charge se fera chez le patient alité, puis lors de la rémission ou de l'amélioration, on pourra envisager une phase ambulatoire. L'ergothérapeute cherchera à améliorer la posture par un positionnement et une installation corrects. Il exercera le patient au transfert et au changement de position. Il faudra stimuler tous les modes de la sensibilité lorsque ce problème existera, de même il faudra rééduquer la préhension, la coordination et les finesses du geste. Il faudra entraîner le patient à l'écriture, soit manuelle, soit à l'ordinateur ; à chaque moment le degré d'indépendance devra être évalué. Enfin il faudra prévoir les aides techniques, notamment la chaise roulante, comme pour le paraplégique *(voir chapitre 26)* ainsi que le contrôle de l'environnement.

Lors de l'évolution et pour chaque hospitalisation, une visite à domicile avant le retour devra être effectuée, afin de se rendre compte des capacités

du patient à reprendre sa vie dans son appartement ou sa maison *(voir chapitre 19)*.

D. Autres prises en charge

Le besoin d'un soutien psychologique et d'un traitement médicamenteux de la dépression doit être évalué.

La fréquence de l'ostéoporose dans cette maladie, indépendamment de la corticothérapie, doit conduire à un bilan *(voir chapitre 9)*.

Les investigations vésico-urétrales *(voir chapitre 5)* permettent de détecter la présence d'un dysfonctionnement vésicosphinctérien. Un bilan urodynamique pourra compléter ces examens. En raison de l'évolutivité de la maladie, ces examens pourront être répétés.

Les troubles de l'élimination fécale, souvent sous forme de constipation, nécessiteront une prise en charge continue car ces problèmes peuvent aggraver les symptômes neurologiques, parmi lesquels la spasticité. En cas d'incontinence anale, une rééducation avec biofeedback pourra être proposée *(voir chapitre 22)*.

Pour les troubles cognitifs et psychologiques, la rééducation est limitée à celle des troubles modérés [37.3]. Les techniques de relaxation auront une influence sur les régulations émotionnelles et le stress. Mais d'autres approches psychothérapeutiques, individuelles ou de groupes, adaptées à chaque patient seront éventuellement nécessaires *(voir chapitre 20)*.

En présence de troubles de la déglutition, une attention particulière sera portée au diagnostic et à la rééducation.

VI. Réadaptation

Il serait peut-être plus correct de parler d'adaptation fonctionnelle, qui se situera à toutes les périodes de la maladie en liaison constante avec le traitement médical et la rééducation. Il faut aussi tenter d'améliorer l'adaptation entre le patient et son milieu de vie [37.12].

A. Réadaptation sociale

Il faudra assurer les problèmes de déplacement car la marche au cours de l'évolution va nécessiter des aides techniques, telles que cannes, déambulateurs, éventuellement orthèses, chaussures *(voir chapitre 25)*. Cependant les grands appareillages seront déconseillés, étant donné le poids de ceux-ci qui interférera avec le peu de motricité volontaire que le patient sera capable d'utiliser. Le fauteuil roulant deviendra bientôt le seul recours, bien que mal admis au départ *(voir chapitre 26)*. Il faut également maintenir l'indépendance dans les activités de la vie quotidienne, adapter le logement à la vie familiale ou même professionnelle. Des visites à domicile au cours de chaque hospitalisation seront nécessaires car le patient s'aggrave à chaque fois après ses poussées et il y aura peut-être de nouvelles adaptations à réaliser.

B. Réadaptation professionnelle

Elle fait partie du processus de réadaptation, même si elle est parfois utopique après un certain temps car la maladie évolue et le patient n'a peut-être plus la capacité du geste utile de sa profession. D'autant plus que la fatigue et la psychologie du malade jouent un grand rôle.

Conclusion

La rééducation des malades atteints de sclérose en plaques est donc difficile en raison de l'aspect variable et de l'évolution imprévisible de la maladie. Le comportement du malade, parfois instable, souvent passif ou agressif, pas toujours coopérant, ajoute une difficulté supplémentaire.
La conduite du traitement est conditionnée par les incertitudes du pronostic. L'arrivée de nouveaux médicaments semble ralentir le cours de la maladie.

La rééducation reste indispensable pour préserver l'indépendance de la marche le plus longtemps possible, lutter contre les attitudes vicieuses en combattant la spasticité, assurer les activités de la vie quotidienne et aider le malade psychologiquement.

Références

[37.1] Haines JD, Inglese M, Casaccia P. Axonal damage in multiple sclerosis. Mt Sinai J Med 2011 ; 78 : 231-43.

[37.2] Cambier J, Masson M, Masson C, Dehen H. Neurologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, 2012.

[37.3] Gallien P, Nicolas B, Guichet A. Sclérose en plaques et organisation de la rééducation. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-431-A-10, 2009.

[37.4] National Clinical Advisory Board of the National Multiple Sclerosis Society. Disease management consensus statement expert opinion paper. Treatment recommendations for physicians, 2008 (http://www.nationalmssociety.org/about-multiple-sclerosis/what-we-know-about-ms/treatments/download.aspx?id=8).

[37.5] Beer S, Khan F, Kesselring J. Rehabilitation interventions in multiple sclerosis : an overview. J Neurol 2012 ; 259 : 1994-2008.

[37.6] Kappos L, Radue EW, O'Connor P, Polman C, Hohlfeld R, Calabresi P *et al.* A placebo-controlled trial of oral fingolimod in relapsing multiple sclerosis. N Engl J Med 2010 ; 362 : 387-401.

[37.7] Roskell NS, Zimovetz EA, Rycroft CE, Eckert BJ, Tyas DA. Annualized relapse rate of first-line treatments for multiple sclerosis : a meta-analysis, including indirect comparisons *versus* fingolimod. Curr Med Res Opin 2012 ; 28 : 767-80.

[37.8] Courtney AM, Castro-Borrero W, Davis SL, Frohman TC, Frohman EM. Functional treatments in multiple sclerosis. Curr Opin Neurol 2011 ; 24 : 250-4.

[37.9] Choplin A, Sultana R, Bardot P. Rééducation fonctionnelle des équilibres chez les patients atteints de sclérose en plaques. Kinesither Scient 2005 : 452 ; 25-33.

[37.10] Sultana R, Mesure S, Le Dafniot V, Bardot P, Heurlay G, Grucy M. Sclérose en plaques et kinésithérapie. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-431-A-20, 2010.

[37.11] Choplin A. Sclérose en plaques : prescrire et contrôler l'autorééducation. Kinesither Scient 2009 ; 505 : 41-8.

[37.12] Roberts M. Multiple sclerosis. *In :* Goodwill CJ, Chamberlain MA, Evans C, eds. Rehabilitation of the physically disabled adult. Cheltenham : Nelson Thornes, 1997 : 335-51.

Chapitre 38

Maladie de Parkinson

Jean-Paul Robert, Alex Chantraine

I. Mécanismes physiopathologiques

La maladie de Parkinson idiopathique est l'affection neurodégénérative la plus fréquente après la maladie d'Alzheimer [38.1]. Elle est chronique, lentement progressive et souvent invalidante, causée par la disparition d'un grand nombre de neurones pigmentés du locus niger et une atrophie des neurones restants [38.2]. La signification de cette localisation lésionnelle, qui intéresse d'autres « syndromes parkinsoniens » (de causes dégénératives, infectieuses ou toxiques), s'est trouvée éclairée par la découverte du rôle joué par le réseau dopaminergique nigrostrié responsable de la gestion des circuits moteurs extrapyramidaux.

La cause de la maladie est inconnue ; elle apparaît dans la seconde partie de la vie. L'incidence est de 1 % à l'âge de 50 ans, et elle augmente progressivement pour atteindre 2 % à l'âge de 80 ans, avec une légère prédilection masculine.

II. Clinique

A. Signes et symptômes

La maladie de Parkinson est avant tout une maladie de la motricité. Les caractéristiques majeures en sont le trémor de repos, la rigidité, l'akinésie et l'instabilité posturale. Le début est insidieux, souvent unilatéral, dont la manifestation initiale la plus fréquente est le tremblement de repos (70 %), qui s'atténue ou disparaît lors des mouvements volontaires. Plus tardivement des déficits fonctionnels apparaissent, sous la forme de troubles de la marche avec chutes, de diminution des amplitudes articulaires, de troubles posturaux, de douleurs articulaires, en particulier lombaires. Il peut exister un déconditionnement cardiovasculaire et respiratoire, une dépression et une baisse des facultés mentales, des troubles de la déglutition avec pneumonies et dénutrition, des troubles sphinctériens (incontinence urinaire par urgence mictionnelle et constipation). La perte de l'autonomie, les difficultés de communication et de déplacements sont à l'origine des difficultés sociales, professionnelles et parfois financières. Finalement, l'indépendance dans les activités de base de la vie quotidienne est menacée.

B. Échelles d'évaluation

L'échelle UPDRS *(United Parkinson's Disease Rating Scale)* est actuellement la mesure la plus couramment utilisée. Elle comprend une évaluation anamnestique des fonctions mentales et des activités de la vie quotidienne, l'évaluation clinique des effets indésirables des médicaments, un examen clinique neurologique dirigé, et inclut l'échelle de Höhn et Yahr (cotant le degré de progression de la maladie) ainsi que l'échelle de Schwab et England (évaluant le degré de dépendance du patient). Le test chronométré *« Timed Up and Go »* (TUP) mesure les transferts assis-debout-assis, la vitesse de marche (distance de 3 mètres), le demi-tour ; le test des 6 minutes mesure la distance de marche en 6 minutes [38.3], tandis que le *« Pegboard »* (placement chronométré de pions dans les trous d'une planche) évalue l'habileté manuelle. La mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF) est également une échelle très utilisée dans cette pathologie. Elle a l'avantage d'être largement répandue et validée.

C. Validité de la rééducation

Quelques études mesurant les effets de la rééducation sur l'évolution de la maladie de Parkinson ont été réalisées en milieu hospitalier. Ces patients, au bénéfice d'un programme quotidien intensif comprenant en général kinésithérapie, ergothérapie et logopédie, ont montré une amélioration de plusieurs symptômes et signes de la maladie suivant l'échelle UPDRS et la MIF. Cependant les traitements doivent être répétés régulièrement pour que les gains restent acquis [38.4-38.6].

III. Traitement

Il va dépendre du stade de la maladie et de la capacité fonctionnelle du patient.

A. Traitement médical

Les traitements médicamenteux antiparkinsoniens restent essentiels mais ils ne modifient pas l'évolution propre de la maladie. Ils se compliquent souvent d'effets secondaires désagréables pour le patient, voire d'interactions médicamenteuses compte tenu de leur âge *(voir chapitre 27)*. Les schémas thérapeutiques sont en général individualisés, fondés sur la clinique.

B. Rééducation

La rééducation doit être comprise comme la mise en œuvre coordonnée de mesures médicales, sociales et techniques pour l'amélioration de la fonction ainsi que pour l'adaptation des intéressés et de leur environnement, en vue de l'obtention de la capacité fonctionnelle optimale et d'une place convenable dans la société (OMS). Le médecin rééducateur a un rôle essentiel dans la prise en charge de cette affection, car les techniques de kinésithérapie et d'ergothérapie constituent une des

meilleures possibilités de maintenir une fonction. Selon le mode d'évolution et le degré d'expression spécifique de la maladie, des soins infirmiers, de la logopédie, un bilan neuropsychologique pourront être prescrits, ce dernier conduisant éventuellement à une psychothérapie [38.7, 38.8]. L'aide d'une assistante sociale ou d'une diététicienne peut également s'avérer nécessaire. À toutes les étapes de la maladie, l'intégration du « plus proche aidant » dans la prise en charge est indispensable.

1. Rééducation selon les phases de la maladie

a. En phase précoce

Au moment où le diagnostic de maladie de Parkinson est posé, le patient peut, grâce aux médicaments, retrouver son état de santé antérieur. Il profitera alors de cette période dite de « lune de miel » pour améliorer sa condition physique (cardiovasculaire, respiratoire et musculaire) et sa souplesse articulaire, avant que la maladie s'aggrave malgré la médication. Le patient pratiquera une activité physique quotidiennement, seul ou en groupe, en fonction de ses inclinations personnelles et des facilités disponibles localement. Les exercices d'endurance pourront s'effectuer en plein air si possible, sous forme de marche ou de natation. La rééducation, à ce stade, a surtout un rôle préventif.

b. En phase de maladie installée

Lorsque les symptômes de la maladie deviennent plus marqués malgré le traitement médicamenteux optimal, la pratique individuelle des exercices physiques devient difficile en raison de l'akinésie croissante, de la diminution de l'initiative, d'une éventuelle dépression, des troubles de l'équilibre, de l'hypertonie musculaire. Un programme de rééducation sera instauré en institution pour inculquer au patient toute une série de conseils et d'exercices. Ces derniers seront surtout axés sur la coordination, l'équilibre et la marche. Ce type de programme de kinésithérapie sera dès lors indiqué à raison d'une ou de plusieurs séries de séances par année, selon les besoins et les problèmes propres à chaque patient. Une étude récente a montré le bénéfice d'un programme de Tai-chi. Ce programme de gymnastique chinoise, caractérisé par un enchaînement lent de mouvements selon des schémas très précis, a apporté aux patients de ce

groupe un pourcentage significatif d'amélioration de leur résistance, mais surtout de la stabilité et de la marche [38.9].

Par ailleurs, l'apport de moyens audiovisuels améliore aussi la pratique des exercices à domicile. Ces exercices à faire à domicile lui seront démontrés, et il pourra s'inspirer également de la littérature spécifique qui lui est destinée. Ce programme sera couplé à l'ergothérapie, qui complétera judicieusement la prise en charge. Elle visera au maintien de l'indépendance par des exercices adéquats et des jeux recherchant la coordination et l'équilibre. Certains traitements en groupe seront privilégiés car ils sont particulièrement dynamisants grâce à l'émulation qu'ils entraînent chez des patients qui se sentent souvent mis à l'écart.

Une hospitalisation peut à nouveau être nécessaire pour l'adaptation du traitement médicamenteux et pour une rééducation intensive, lorsque la maladie devient rapidement progressive, et en particulier lorsque le patient tend à perdre une certaine indépendance qui risque d'avoir des répercussions sociales et professionnelles.

c. En phase avancée

Les activités que le patient peut accomplir deviennent limitées. Il veillera alors à économiser son énergie et se donnera des objectifs réalistes pour chaque jour. La rééducation consistera en kinésithérapie pour maintenir le jeu articulaire et ainsi éviter et/ou lutter contre les rétractions musculotendineuses qui ont tendance à s'installer au niveau des extrémités et du tronc. Leur présence augmente la gêne motrice et l'inconfort, et elles favorisent l'apparition d'attitudes vicieuses et d'ulcères de décubitus. L'ergothérapie à domicile adaptera l'environnement pour que l'indépendance puisse être maintenue et facilitera les soins effectués par des tiers. L'aide d'une infirmière à domicile, d'une assistante sociale, voire un soutien psychothérapeutique peuvent être nécessaires.

2. Rééducation selon les symptômes et les techniques spécifiques

a. Kinésithérapie

Jusqu'à un passé récent, la kinésithérapie s'adressait essentiellement aux conséquences secondaires de la maladie de Parkinson (conséquences orthopédiques, respiratoires, musculaires). Les approches actuelles portent sur les points principaux suivants :

• l'application de stratégies avec repères améliorant la marche ;
• l'application de stratégies cognitives des mouvements de transferts ;
• des exercices spécifiques améliorant l'équilibre ;
• des exercices de mobilité articulaire et de force musculaire en vue d'améliorer la capacité physique [38.10].

L'application de repères stratégiques consiste en l'utilisation de facteurs externes recréant une rythmicité interne, soit par le biais de moyens auditifs (walkman, métronome, comptage verbal), visuels (bandes par terre à enjamber), et tactiles (se taper sur la cuisse) [38.5, 38.10, 38.11].

La rééducation n'a pas d'impact sur le tremblement. Essentiellement effectuée en période « on », elle comprend une phase gymnique orientée vers des exercices d'équilibre et de coordination, et une phase de kinésithérapie manuelle analytique qui permet de traiter des problèmes locaux (douleurs, raideurs articulaires, contractures...). Les séances auront lieu également, si possible, en piscine, qui est particulièrement appréciée des patients [38.12].

- Travail du tronc

L'autonomie posturale sera étudiée devant la glace avec correction des attitudes vicieuses, notamment la flexion de la tête et du tronc. L'équilibre sera travaillé par poussées, tractions en positions variables : à genoux, à 4 pattes, et surtout en sollicitant les réactions automatiques. Les exercices d'assouplissement des différents segments vertébraux sont essentiels à la conservation de la mobilité de la colonne, permettant de prévenir les positions défectueuses. L'entretien respiratoire repose sur des exercices de contrôle ventilatoire par relaxation et de développement de l'ampliation thoracique.

- Membres supérieurs

Le travail repose sur des mobilisations actives et des exercices plus globaux avec mouvements amples et déliés. Les exercices de coordination manuelle jouent un grand rôle dans le maintien des gestes de la vie quotidienne : activités de précision manuelle, rapidité d'exécution gestuelle (lancer de balle).

- Membres inférieurs

Comme pour les membres supérieurs, des mobilisations actives sont nécessaires pour entretenir la force musculaire et prévenir l'enraidissement articulaire et améliorer la proprioception. Les exercices de marche seront variés (marche sur place, contrôle du demi-tour, marche contrôlée, parcours d'obstacles), en insistant sur la synchronisation des mouvements (enroulement des épaules, balancement des bras) et leur rythmicité (métronome, etc.).

- Changements de position

L'exercice d'activités pratiques, comme le retournement dans le lit, le lever d'une chaise, le relever du sol, sera utile dans des situations courantes de la vie quotidienne. L'enseignement concernant la chronologie des gestes à effectuer pour assurer des bras de levier optimaux rendront ces changements de position plus faciles.

b. Ergothérapie

L'ergothérapie sera particulièrement utile pour l'habileté et la coordination manuelles dans les activités de la vie quotidienne, comme dans l'écriture, l'accomplissement du choix de moyens auxiliaires pour maintenir son autonomie. La visite à domicile doit être organisée de manière à éviter tout obstacle et à écarter tout risque possible (tapis non fixés, sol glissant, câbles, objets encombrants, escaliers sans rampes). Il faut veiller à un aménagement rationnel du mobilier *(voir chapitre 19)*.

L'accomplissement des travaux ménagers et de la préparation des repas doit être le plus simple possible, grâce à un arrangement optimal des objets, le choix de menus simples à préparer, l'aide de moyens auxiliaires.

La chambre à coucher doit comporter un lit à une hauteur utile, qui peut être aménagé pour faciliter le retournement. L'habillement sera effectué pendant la phase active des médicaments, en position assise en cas de risque de chute. Les habits seront choisis, entre autres critères esthétiques, en fonction de leur simplicité d'emploi. Les déplacements devront se faire en toute sécurité, si nécessaire avec un déambulateur, ou en chaise roulante pour les plus grandes distances. Les moyens auxiliaires existent aussi pour faciliter les transferts, les repas, la toilette en baignoire ou en douche. Les visites à domicile ou sur le lieu de travail peuvent être nécessaires pour bien planifier l'adaptation de l'environnement au patient. Des loisirs adaptés pourront être proposés, il est essentiel d'ailleurs que le patient participe à des jeux.

c. Logopédie

La dysarthrie, caractérisée par une voix monocorde, faible, brouillée, exprimant les mots trop rapidement, rend la communication difficile et contribue à l'isolement du patient. Celui-ci, après un apprentissage de relaxation, de respiration coordonnée et d'exercices faciaux, exercera l'élocution sur le plan du volume, de la hauteur, de la durée, de l'intonation des sons phonétiques, éventuellement avec l'aide de biofeedback oscillographique [38.11]. La logopédie est également indiquée en cas de troubles de la déglutition avec fausses routes, en conjonction avec l'ergothérapeute, l'infirmière ou la diététicienne [38.13], afin d'établir un bilan et de formuler des recommandations en rapport avec le positionnement de la tête et la texture des repas.

C. Autres traitements

En cas de dénutrition, dans le cadre d'une dysphagie, et/ou de constipation, une alimentation adaptée pratiquant un compromis entre la richesse des aliments, leur teneur en fibres et leur saveur sera prescrite, sous la surveillance d'un(e) diététicien(ne) *(voir chapitre 24)*.

Les troubles vésicosphinctériens (hyperactivité vésicale) ne devront pas être négligés. Des conseils spécifiques seront dispensés, par exemple, pour l'adaptation d'un appareillage urinaire nocturne, qui peut soulager considérablement le patient et son compagnon de vie. De cette manière, plusieurs levers nocturnes difficiles peuvent ainsi être évités. Une rééducation spécifique sera également introduite et un traitement médicamenteux pourra être débuté *(voir chapitre 27)*.

Si des troubles cognitifs sont objectivés et quantifiés, un bilan neuropsychologique pourra être effectué, par exemple afin d'évaluer la capacité de conduire une voiture, en pratiquant les tests d'attention et de concentration spécifiques. La dépression est fréquente chez le parkinsonien. Elle peut devenir rebelle. Dans ces cas ou lors de diminution des facultés mentales, il sera nécessaire d'avoir un soutien psychologique.

Lors de perte d'autonomie et de répercussion professionnelle conduisant à des problèmes financiers, l'assistant social pourra intervenir.

D. Associations de malades

La participation aux activités des groupements locaux des malades atteints de la maladie de Parkinson apporte, outre le sentiment de ne pas être seul, divers avantages, comme la possibilité d'assister aux réunions locales, régionales, nationales, voire internationales, d'avoir accès aux diverses publications et matériaux audiovisuels spécialisés.

Conclusion

La rééducation a un rôle de premier ordre :
• en phase précoce, à titre préventif, le patient effectue seul les exercices qui lui sont prescrits. Le traitement médical est important mais ne modifie pas l'évolution de la maladie ;
• en phase installée, le patient suivra en plus un programme de rééducation individuel ou en groupe, fondé sur la kinésithérapie et l'ergothérapie. En fonction des problèmes propres à chacun, d'autres conseils ou soins seront prodigués ;
• en phase avancée, une rééducation d'entretien sera maintenue, avec adaptation de l'environnement et soins à domicile.
Aucune facette des multiples symptômes et déficits de la maladie de Parkinson ne doit être négligée si on veut pratiquer une rééducation comprise comme l'ensemble des moyens mis en œuvre pour que le patient puisse réintégrer les fonctions perdues et garder aussi longtemps que possible sa place dans sa famille et dans la société, en travaillant aussi bien à améliorer la fonction qu'à adapter l'environnement au patient.

Références

[38.1] Bekris LM, Mata IF, Zabetian CP. The genetics of Parkinson disease. J Geriatr Psychiatry Neurol 2010 ; 23 : 228-242.

[38.2] Chaduri KR, Healy DG, Schapira AH. National Institute for Clinical Excellence. Non-motor symptoms of Parkinson's disease : diagnosis and management. Lancet Neurol 2006 ; 5 : 235-45.

[38.3] Falvo MJ, Earhart GM. Six-minute walking distance in persons with Parkinson's disease : a hierarchical regression model. Arch Phys Med Rehabil 2009 ; 90 : 1004-8.

[38.4] Dean K, Jones DE, Playford ED, Bea-Shomo Y, Clarke CE. Physiotherapy *versus* placebo or no intervention in Parkinson's disease. Cochrane Database Syst Rev 2009 ; 4 : CD002817.

[38.5] Ellis T, de Goede CJ, Feldman RG. Efficacy of physical therapy programs in patients with Parkinson's disease : a randomized controlled trial. Arch Phys Med Rehabil 2005 ; 86 : 626-32.

[38.6] Fisher BE, Wu AD, Salem GJ. The effect of exercise training in improving motor performance and corticomotor excitability in people with early Parkinson's disease. Arch Phys Med Rehabil 2008 ; 89 : 1221-9.

[38.7] Bloem BR, Stocchi F. Move for change. Part I : a European survey evaluating the impact of the EPDA Charter for people with Parkinson's disease. Eur J Neurol 2012 ; 19 : 402-10.

[38.8] Ziegler M, Bleton JP. Rééducation de la maladie de Parkinson. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-451-A-10, 2011.

[38.9] Li F, Horner P, Fizgerald K, Eckstrom L, Stock P, Calens J *et al*. Tai-chi and postural stability in patients with Parkinson's disease. N Engl J Med 2012 ; 366 : 311-9.

[38.10] Keus HS, Bloem BR, Hendriks EJM, Bredero-Cohen AB, Munneke M. Evidence-based analysis of physical therapy in Parkinson's disease with recommendations for practice and research. Mov Disord 2007 ; 4 : 451-60.

[38.11] Fox CM, Farley B, Ramig LO, McFarland DH. An integrated rehabilitation approach to Parkinson's disease : learning big and loud. Mov Disord 2005 ; 20 (Suppl 10) : S127.

[38.12] Brefel-Courbon C, Desboeuf K, Thalamas C, Galitzky M, Senard JM, Rascal O *et al*. Clinical and economic analysis of SPA therapy in Parkinson's disease. Mov Disord 2003 ; 18 : 578-84.

[38.13] Hunziker E, Touali C. CD : « Exercices de logopédie pour les parkinsoniens ». Lausanne : Parkinson Suisse, 2008.

Chapitre 39

Paralysies cérébrales de l'enfant

Véronique Forin, Camille Thévenin-Lemoine, Franck Fitoussi

En médecine physique et réadaptation pédiatrique (MPR), le groupe des enfants atteints d'une paralysie cérébrale (PC) est le plus important. La prévalence de la PC est estimée à 2 à 2,5 pour 1 000 dans les pays développés, et celle du polyhandicap à 1,1 pour 1 000 en France. La PC est responsable de déficiences et de situations de handicap de sévérité très variable. Ce chapitre aborde les troubles neuro-orthopédiques, à l'exclusion des troubles cognitifs, sensoriels, épileptiques, buccofaciaux et psychosociaux, traités par ailleurs dans cet ouvrage.

I. Généralités

A. Définitions

La définition du terme PC a évolué au cours du temps et ses limites varient en fonction des auteurs [39.1]. La PC regroupe les pathologies du mouvement et de la posture liées à un défaut ou à une lésion cérébrale survenue sur un cerveau immature. Les troubles moteurs, isolés ou associés, sont précoces et permanents. Si la symptomatologie peut varier avec le temps, la lésion cérébrale responsable n'est pas évolutive. Celle-ci

peut survenir avant, pendant ou après la naissance, mais avant la fin du développement cérébral.

D'autres termes sont spécifiquement français : *IMC (infirmité motrice cérébrale)*, terme réservé aux atteintes motrices sans déficience mentale, *IMOC (infirmité motrice d'origine cérébrale)*, réservé aux atteintes motrices avec déficience mentale, et *polyhandicap*, où la déficience mentale sévère est associée à des troubles moteurs entraînant une restriction extrême de l'autonomie. Ces termes sont de moins en moins employés au profit du terme PC, qui regroupe des enfants atteints de handicaps très divers du point de vue de la sévérité et des besoins en termes de prise en charge médicale et sociale. Parmi les enfants atteints de PC, seuls ceux porteurs d'une déficience motrice associée à une déficience mentale sévère sont considérés comme polyhandicapés.

B. Étiologies

Jusque dans les années 1980, l'asphyxie périnatale a été considérée comme la cause essentielle de PC. La stabilité de la prévalence de la PC malgré les progrès obstétricaux et de la réanimation néonatale a remis en cause son rôle prépondérant. Plusieurs études rapportent la responsabilité des causes anténatales dans 75 % des cas, périnatales dans 6 à 8 % des cas et postnatales dans 10 à 18 % des cas [39.2].

La tendance actuelle est de considérer que l'étiologie est anténatale en l'absence de cause péri ou postnéonatale bien identifiée. L'enquête étiologique clinique (le retard de croissance intra-utérin est un facteur de risque majeur d'atteinte cérébrale) est facilitée par l'imagerie cérébrale anté et postnatale et la génétique pour le diagnostic des pathologies anténatales.

1. Causes prénatales

Elles sont dominées par les malformations cérébrales, les pathologies vasculaires, les embryofœtopathies et les pathologies génétiques chromosomiques ou géniques, et les intoxications fœtales. Si aucune étiologie n'est retrouvée lors des premières explorations, il faudra les répéter au cours du suivi, surtout si l'évolution de l'enfant n'est pas classique.

2. Causes périnatales

Elles regroupent les anomalies obstétricales responsables d'une hypoxie fœtale et les anomalies néonatales métaboliques ou infectieuses.

3. Causes postnatales

Elles sont représentées par les infections, les traumatismes et noyades, les morts subites rattrapées, les accidents vasculaires cérébraux et d'anesthésie...

L'intérêt d'un diagnostic étiologique précis est multiple : favoriser l'« acceptation » du handicap, remettre en cause une étiologie périnatale, apporter un conseil génétique.

C. Différents tableaux cliniques neuromoteurs

Lors d'hémiplégie, de diplégie ou de tétraplégie, la paralysie des membres est centrale (trouble de la sélectivité de la commande musculaire), spastique, associée à des faiblesses musculaires, une lenteur d'exécution et parfois des troubles extrapyramidaux, cérébelleux voire dystoniques. Le tronc est le siège d'une hypotonie dite « axiale », avec grande insuffisance des muscles érecteurs.

La limitation des amplitudes articulaires (rétraction des parties molles péri-articulaires, déformations des surfaces articulaires par trouble de la mécanomorphose) est associée à ces troubles neurologiques, du fait de l'asymétrie de fonctionnement des muscles agonistes et antagonistes autour d'une articulation. Certains muscles sont spastiques ou hypertoniques au repos : muscles ischiojambiers, droit antérieurs, adducteurs courts et longs de hanche, triceps suraux. D'autres sont faibles ou mal commandés : grands et moyens fessiers, quadriceps, muscles releveurs de pied. Cette asymétrie de fonctionnement fixe l'articulation dans la position générée par le muscle le plus actif.

L'examen de ces enfants est à la fois neurologique et orthopédique : c'est l'examen neuro-orthopédique.

II. Membres inférieurs et rachis

A. Interrogatoire

Il évalue :

- les possibilités de déplacement au sol, de verticalisation active ou passive et de déambulation avec ou sans aides de marche (cannes, déambulateur, flèche), le périmètre de marche, la fréquence des chutes, la présence de douleurs à la marche, le moyen de locomotion préférentiel (marche, 4 pattes, fauteuil), en intérieur et en extérieur ;
- les traitements déjà entrepris (rééducation, toxine botulique, chirurgie), les orthèses et corset diurnes/nocturnes, les dispositifs d'installation.

Nous différencions arbitrairement l'enfant marchant de l'enfant non marchant, pour qui les éléments de surveillance, les indications et les moyens thérapeutiques diffèrent. Il ne faut pas oublier que certains enfants dits « marchants » passent une grande partie de leur temps assis, et que des enfants « non marchants » possèdent des capacités de verticalisation et de transfert à préserver pour la vie quotidienne. Les capacités de marche sont réellement appréhendées par l'échelle de mobilité fonctionnelle (FMS) [39.3].

B. Examen clinique de l'enfant marchant

1. Analyse visuelle de la marche

Elle nécessite un espace suffisant, l'enfant utilisant puis ôtant les aides de marche habituelles [39.4]. L'observateur se place de face et de profil pour appréhender les dysfonctionnements dans les 3 plans de l'espace.

D'un enfant à l'autre, la marche est très différente. Certains dysfonctionnements musculaires (exagération du réflexe d'étirement, hypoextensibilité, « patterns » d'activation dépendant de la lésion cérébrale pour certains muscles) sont habituels, en particulier pour les muscles bi-articulaires que sont les gastrocnémiens, les ischiojambiers et le droit fémoral.

De la position de l'articulation proximale va dépendre le comportement de l'articulation distale ; pour exemples :

- lorsque le genou est en extension en fin de phase oscillante du cycle de marche, les gastrocnémiens en état de prétension disposent d'une longueur insuffisante pour permettre une flexion dorsale du pied ;
- lorsque la hanche est en flexion en fin de phase oscillante, les ischiojambiers, en position étirée, limitent l'extension du genou ;
- lorsque la hanche est en extension en début de phase oscillante, le droit fémoral, en position étirée, limite la flexion de genou.

Ces trois exemples incitent à systématiquement analyser l'oscillation du genou et l'équin du pied lors de l'*examen de profil* :

- en milieu de phase d'appui, le genou doit être proche de l'extension ;
- en début de phase oscillante, le genou doit être suffisamment fléchi pour permettre au pied de ne pas butter au sol au cours de l'oscillation ;
- en fin de phase oscillante, la hanche doit être suffisamment fléchie, le genou étendu et le pied relevé pour permettre une attaque du pas par le talon.

De face, les anomalies frontales et horizontales sont appréciées : balancement du tronc, genou varus/valgus, pied varus/valgus, position du pied (« angle du pas »), des genoux (rotules) et du bassin par rapport à l'axe global de la marche.

La qualité de l'examen visuel de la marche a bénéficié des renseignements apportés par l'analyse quantifiée de la marche (AQM) [39.5]. L'AQM ou *Clinical Gait Analysis* est maintenant effectuée en routine avant de prendre une décision thérapeutique visant à améliorer la qualité de la marche. C'est un examen qui est maintenant relativement bien standardisé dans les laboratoires à travers le monde, et qui renseigne sur les paramètres spatiotemporaux, la cinématique articulaire, la cinétique articulaire, l'activité musculaire, la dépense énergétique et les pressions plantaires [39.6].

Ses objectifs sont de :

- documenter précisément et objectivement les défauts de marche, par rapport à une marche normale ;
- déterminer les causes des anormalités de la marche ;
- aider au choix du traitement le plus adapté, tel que les injections de toxine botulique.

2. Examen en position debout statique

Il apprécie :

- la position des arrière-pieds telle qu'un varus ou un valgus du talon ;
- un bassin oblique lié à une inégalité de longueur des membres inférieurs, constante mais modérée dans les atteintes de l'hémicorps. Cette inégalité est chiffrée par la mesure de l'épaisseur de la talonnette permettant l'horizontalisation du bassin en l'absence d'attitude vicieuse articulaire ;
- l'équilibre frontal du tronc, à l'aide du fil à plomb, et la recherche d'une gibbosité en flexion antérieure du tronc, témoignant d'une scoliose structuralisée.

3. Examen sur table

Il apprécie :

- les amplitudes de toutes les articulations par mobilisation passive à vitesse lente et rapide, permettant d'attribuer une limitation d'amplitude à une rétraction des parties molles et/ou à une spasticité musculaire sensible à la rapidité de la mobilisation ;
- la qualité du contrôle moteur (sélectivité et force) par la mobilisation active.

L'examen analytique sur table peut être différent de l'examen fonctionnel en raison d'une spasticité et de troubles de la commande motrice n'apparaissant qu'en position debout ou à la marche. L'analyse quantifiée de la marche avec électromyogramme dynamique permet de préciser l'activité musculaire au cours du cycle de la marche [39.7].

Certaines manœuvres étudient les muscles bi-articulaires :

- la manœuvre de Silverskold mesure la flexion dorsale de cheville maximale, genou fléchi et tendu pour faire la part entre un équin lié au soléaire (genou fléchi) ou aux gastrocnémiens (genou tendu). L'arrière-pied est verrouillé en léger varus pour éviter un échappement en valgus de l'articulation sous-talienne lors de la mise en tension des structures postérieures ;
- la mesure de l'angle poplité (patient en décubitus dorsal, hanche fléchie à 90°) caractérise l'extensibilité des muscles ischiojambiers ;
- l'*Ely test* apprécie l'extensibilité du muscle droit fémoral en constatant la survenue d'une flexion de hanche, patient en décubitus ventral, lors de la flexion de la jambe sur la cuisse.

C. Examen clinique sur table de l'enfant non marchant

1. En décubitus dorsal

Il est le même que celui de l'enfant marchant :

- l'attitude spontanée en coup de vent des membres inférieurs fait craindre une atteinte de la hanche du membre en adduction et flexion ;
- la limitation d'abduction risque de favoriser le développement d'une dysplasie cotyloïdienne voire d'une luxation ;
- la limitation unilatérale d'abduction, associée ou non à une rétraction des fléchisseurs ou des extenseurs de hanche, entraîne un déséquilibre pelvien (« bassin oblique ») en position assise, avec risque de déformation rachidienne sus-jacente.

2. En position assise

Le rachis est plus particulièrement examiné [39.8] :

- dans le plan frontal, on recherche un déséquilibre rachidien transversal, une gibbosité en flexion antérieure, les capacités d'équilibration active, la nécessité d'utiliser les mains pour s'équilibrer, la réductibilité passive d'une déformation par appui direct ou par traction cervicale ;
- dans le plan sagittal, une cyphose lombaire peut être liée à une hypotonie des muscles rachidiens et/ou à une rétroversion du bassin par rétraction des muscles ischiojambiers. Dans ce cas, la flexion complète des genoux permet la correction de la rétroversion du bassin et de la cyphose sus-jacente. En cas d'hyperlordose lombaire, une rétraction des muscles fléchisseurs de hanche est recherchée.

3. En décubitus ventral

Le patient est placé en bout de table, et l'examen complète l'étude du rachis et du bassin en éliminant les causes basses de bassin oblique, les membres inférieurs étant en dehors de la table d'examen.

D. Examens radiologiques

1. Radiographie de hanche

La *coxa valga* persistante, liée à l'absence de déambulation et au déséquilibre musculaire entre muscles adducteurs toniques et muscles fessiers faibles, génère la déformation du cotyle dont il faut analyser les parois postérieures et antérieures : une radiographie annuelle du bassin de face est souhaitable. Cette dysplasie cotyloïdienne est analysée en sachant que :

- la radiographie n'est qu'un instantané : elle analyse un volume rapporté à un plan ;
- nous ne connaissons pas la position de l'enfant lors du cliché : d'où l'intérêt d'être présent à ce moment-là (influence du *flessum* de hanche) ;
- nous devons avoir la notion de l'évolutivité de la déformation dans le temps.

Les paramètres radiographiques de surveillance sont :

- l'indice de Reimers, qui est un indice de couverture de la tête fémorale et non de dysplasie cotyloïdienne ;
- le cintre cervico-obturateur, constitué par la ligne « bord inférieur de la branche iliopubienne-bord inférieur du col fémoral ».

Différents stades sont ainsi décrits :

- dysplasie cotyloïdienne simple : la tête fémorale est découverte (Reimers > 10 %) mais reste au fond du cotyle ; le cintre cervico-obturateur n'est pas rompu ;
- sub-luxation de la tête fémorale : la tête fémorale est découverte mais en appui sous le cotyle, le cintre cervico-obturateur est rompu ;
- luxation de la tête fémorale, qui n'est plus en appui sous le cotyle.

Le cliché de recentrage en abduction de hanche montre, pour une hanche luxée ou sub-luxée, la position dans laquelle la tête fémorale et le cotyle sont le plus congruents.

2. Radiographie du rachis entier face et profil

Elle est demandée chez l'enfant paralysé cérébral non marchant si et seulement si l'examen clinique montre une déformation structurale en scoliose et/ou en cyphose. Ce premier cliché de référence aide à suivre l'évolutivité de la déformation en fonction de la clinique et de la maturation osseuse, et à adapter le traitement orthopédique voire chirurgical [39.8].

E. Principes de prise en charge

La prise en charge vise à corriger les déséquilibres musculaires.

1. Kinésithérapie

Par des exercices d'étirement des muscles toniques avec manœuvre de décontraction automatique, elle évite la rétraction des parties molles péri-articulaires et favorise la croissance musculaire, en adéquation avec les segments osseux.

Par une guidance motrice associée à un renforcement des muscles faibles, elle favorise l'acquisition successive des niveaux d'évolution motrice en vue d'améliorer la fonction de déambulation et d'utilisation des membres supérieurs.

2. Orthèses

Les principales orthèses utilisées sont les orthèses courtes « jambe-pied ». Les orthèses diurnes ont pour objectif d'améliorer la fonction (releveur, effet sol) ou de maintenir le pied se déformant sous l'effet du poids du corps. Les orthèses nocturnes sont des orthèses de posture : elles maintiennent les groupes musculaires déséquilibrants en position d'étirement, poursuivant l'action des autres traitements.

3. Plâtres

Les plâtres successifs (séries de 3 ou 4 plâtres changés toutes les semaines) réalisés en position d'étirement musculaire maximal permettent un gain d'amplitude articulaire plus important que la kinésithérapie ou les attelles seules. Ils concernent essentiellement l'articulation tibiotarsienne.

4. Installations

a. Siège moulé ou « corset-siège »

Il a un rôle majeur pour permettre une station assise confortable lors d'hypotonie axiale. Il est confectionné sur mesure et dispose d'« accessoires » fonction de l'atteinte, tels qu'un plot d'abduction de hanches contribuant à leur maintien en abduction (le cliché de recentrage des hanches renseigne sur l'angle à donner), une têtière adaptée... Le siège

moulé n'a, en revanche, aucun pouvoir de maintien d'une déformation rachidienne.

b. Installation nocturne

Les enfants présentant une dysplasie cotyloïdienne et/ou une sub-luxation avec un bon recentrage et une maturation osseuse à venir suffisante sont installés, la plus grande partie du nycthémère, en abduction de hanches, la journée dans le siège moulé et la nuit dans un « lit mousse ». Le potentiel de remodelage cotyloïdien (corrélé à la maturation osseuse), tête fémorale en place, permet le développement du cotyle avec la croissance.

5. Corset

Il est indiqué en cas de déformation rachidienne évolutive à type de scoliose et/ou de cyphose. Lors d'hypotonie axiale sévère persistante, il peut être proposé dans un but de maintien du tronc en plus du siège moulé. Plusieurs types de corset sont à notre disposition. Notre préférence va au corset dit « garchois » du fait de sa facilité d'utilisation.

6. Traitements antispastiques

Les myorelaxants et le baclofène oraux ont une action générale, mais leur efficacité est limitée. Leurs effets secondaires peuvent être gênants : aggravation de l'hypotonie axiale, somnolence initiale.

Les injections intramusculaires de toxine botulique permettent l'affaiblissement temporaire de la contractilité du muscle injecté, 2 à 3 semaines après l'injection et pendant 4 à 6 mois. Les modalités d'injection sont exposées par ailleurs. En pédiatrie, nous profitons de l'affaiblissement du muscle trop actif pour renforcer en kinésithérapie intensive les muscles antagonistes ou potentialiser l'action d'une série de plâtres.

La mise en place de pompes à baclofène intrathécal ou la pratique de rhizotomies en milieu neurochirurgical sont indiquées en cas de spasticité sévère et diffuse des membres inférieurs. Chez l'enfant déambulant, le but est d'améliorer la déambulation. Chez l'enfant non déambulant, il est de faciliter l'installation dans le siège moulé et l'hygiène périnéale.

7. Chirurgie

Elle permet d'allonger les muscles rétractés et de corriger les défauts architecturaux osseux induits par les déséquilibres musculaires sur le squelette en croissance (déformation des pieds, anomalie de torsion du fémur ou du tibia). L'allongement d'un muscle l'affaiblit, pouvant nuire à la fonction : un allongement du tendon d'Achille permet de poser le pied à plat mais diminue l'impulsion du pas et peut faire perdre la course.

La chirurgie fonctionnelle, souvent multisites, sur les données de l'examen clinique et de l'AQM, vise à traiter en un seul temps par des ténotomies musculaires et/ou des transferts musculaires (pour exemple : transfert du droit fémoral associé à un allongement des fléchisseurs de hanche et de genoux) pour normaliser les paramètres de marche à tous les niveaux et dans tous les plans, car ils sont interdépendants.

III. Membre supérieur

A. Examen clinique

Le membre supérieur d'un enfant présentant une PC est difficile à évaluer, son utilisation ne se faisant pas dans un cadre cyclique et répété comme durant la marche. Une évaluation complète nécessite plusieurs consultations et une équipe pluridisciplinaire. De nombreux paramètres doivent être pris en compte pour discuter l'indication thérapeutique : les fonctions supérieures, la fonction globale du membre, le contrôle moteur, la sensibilité, la position du membre au repos et au cours de la marche, l'examen analytique articulation par articulation et muscle par muscle, la présence d'une héminégligence ou de syncinésies.

1. Fonction globale

Un membre ayant peu de fonction dans le quotidien aura peu de chance d'être amélioré par les traitements. Plusieurs classifications fonctionnelles ont été décrites et nous retiendrons la classification de House [39.9].

2. Sensibilité

Son évaluation (stéréognosie, graphesthésie, test de discrimination spatiale entre deux points de Weber) reste difficile avant 6 ans et lors de troubles des fonctions supérieures. Si elle est atteinte, les traitements améliorent peu la fonction. Les troubles sensitifs proprioceptifs, stéréognosiques et de discrimination sont la règle chez l'hémiplégique.

3. Examen analytique moteur

Il étudie la spasticité, la rétraction, la force musculaire, l'existence de cocontractions et la balance extrinsèque/intrinsèque, ces deux derniers éléments étant difficiles à évaluer par la simple clinique.

4. Tableaux cliniques

a. Épaule

L'épaule se présente de deux façons.

- Épaule en adduction et rotation interne

Cette position gêne l'habillage, le positionnement du membre dans l'espace (hygiène axillaire, utilisation d'aides techniques à la marche). Les muscles impliqués sont les adducteurs et rotateurs internes glénohuméraux. La rotation externe coude au corps et l'abduction actives sont limitées, conduisant dans les formes sévères à une sub-luxation postérieure de la tête humérale.

- Épaule en abduction et rotation externe

Chez le tétraplégique sévère, elle est associée à un *flessum* de coude (attitude en « chandelier ») et parfois à une sub-luxation antérieure douloureuse glénohumérale. Les muscles impliqués sont : l'*infraspinatus*, le *teres minor* et le deltoïde postérieur. Cette position gêne l'activité bimanuelle, l'installation dans un siège moulé et l'équilibre du tronc.

b. Coude

Il présente souvent un excès de flexion. Les muscles impliqués sont le *brachialis* et le *brachioradialis*. Un *flessum* supérieur à 45° gêne l'habillage, les activités bimanuelles, l'utilisation d'un fauteuil roulant ou

de cannes. Une atteinte majeure du *brachialis* peut sub-luxer la tête radiale en avant.

c. Avant-bras

Chez l'hémiplégique, il est souvent en pronation. Les rond et carré pronateurs et plus généralement les muscles épicondyliens médiaux sont responsables de cette position. La supination passive et active s'étudie coude à angle droit.

d. Poignet

Il est trop en flexion chez l'hémiplégique ou le tétraplégique sévère par atteinte des fléchisseurs du poignet et des doigts et par faiblesse des extenseurs radiaux et ulnaires du carpe. L'extension active et passive est évaluée, doigts en flexion, pour s'affranchir de l'action des fléchisseurs des doigts.

e. Doigts

La rétraction des fléchisseurs des doigts s'évalue par l'angle de Volkman.

Une mauvaise préhension est liée à une faiblesse des extenseurs du poignet, une position trop en flexion du poignet diminuant la force des fléchisseurs des doigts. L'impossibilité de maintenir son poignet en extension peut être due à une faiblesse des extenseurs ou à une spasticité/rétraction des fléchisseurs du poignet. La force de préhension pourra être améliorée par un renforcement des extenseurs du poignet.

Un mauvais relâchement est lié à une faiblesse des extenseurs des doigts. L'extension des doigts est soit impossible, soit possible au prix d'une flexion du poignet. Le patient pourra bénéficier d'un renforcement de l'extension des doigts mais pas de l'extension du poignet.

f. Pouce

L'évaluation de la position du pouce dans la paume prend en compte 4 facteurs clés : spasticité/rétraction des muscles agonistes (adducteur, court et long fléchisseur du pouce), force des antagonistes (long abducteur, court et long extenseur du pouce), la rétraction cutanée de la première commissure et l'instabilité en extension de la MCP. Les différents types de pince, bidigitale, tridigitale, pulpopulpaire, pulpolatérale, sont évalués.

B. Techniques d'évaluation paracliniques

L'*ergothérapie* permet :

- d'évaluer, en pré et post-thérapeutique, les déficits à l'aide de plusieurs tests : zones fonctionnelles horizontales, zones d'atteinte corporelle, *box and block test*, bilan des préhensions, *nine-hole peg test* et *Assisting Hand Assessment ;*
- de développer des stratégies pour les gestes de la vie courante ;
- la réalisation d'orthèses fonctionnelles ou de repos.

L'*EMG dynamique* et l'*analyse du mouvement* peuvent compléter l'évaluation paraclinique [39.10].

C. Traitements

1. Objectifs

Ils sont de trois ordres :

- *fonctionnels :* rétablir l'équilibre entre agonistes et antagonistes pour éviter la détérioration des capacités fonctionnelles sous l'effet de la croissance. Le membre atteint ne sera jamais aussi fonctionnel que le membre sain mais les modestes améliorations apportées par les traitements permettront d'accomplir de nouvelles tâches très utiles au quotidien ;
- *hygiéniques :* éviter la macération au creux axillaire, aux plis de flexion du coude, du poignet, à la paume de la main et dans les plis interdigitaux ;
- *esthétiques :* l'adolescent, dont l'image du corps se modifie, souhaite masquer son handicap alors que jusque-là il s'était accommodé d'un membre peu fonctionnel.

2. Rééducation

La rééducation est poursuivie tout au long de la croissance, qui est néfaste sur les rétractions. Elle entretient les mobilités articulaires actives et passives, étire les groupes musculaires spastiques, renforce les antagonistes et stimule l'activité bimanuelle.

3. Orthèses

Les orthèses nocturnes maintiennent le membre en position fonctionnelle : avant-bras en supination (orthèse au-dessus du coude étendu), poignet et doigts en rectitude, pouce écarté sans déstabiliser l'articulation métacarpophalangienne (MCP). Les orthèses diurnes permettent de prévoir le résultat d'un traitement chirurgical en maintenant par exemple un poignet en rectitude.

4. Utilisation de la toxine botulique

Autorisée depuis 2009 pour le membre supérieur de l'enfant PC de plus de 2 ans, elle est un outil considérable [39.11]. Elle sera suivie ou non de chirurgie.

5. Traitement de chaque articulation

a. Épaule

- Épaule en rotation interne

La rééducation peut être complétée par l'allongement en « Z » du tendon terminal du grand pectoral et du sous-scapulaire.

- Épaule en rotation externe

Une spasticité sur les rotateurs externes pourra être traitée par injection de toxine botulique, complétée éventuellement par une neurectomie sélective.

b. Coude

La kinésithérapie d'une flexion permanente du coude peut être complétée par :

- des injections de toxine sur les fléchisseurs du coude en cas de spasticité prédominante et en l'absence de *flessum* majeur (< 45°), sans trop affaiblir le biceps en cas de déficit de supination ;
- une libération musculaire chirurgicale lorsque le *flessum* dépasse 45°.

c. Avant-bras

En pronation chez l'hémiplégique, il doit être mobilisé en supination avec renforcement des supinateurs. Une injection de toxine sur les muscles rond et carré pronateurs lève la spasticité et favorise la kinésithérapie.

En cas de déficit de supination active ou de rétraction en pronation, une libération chirurgicale du rond pronateur est proposée.

d. Poignet et doigts

- Affaiblissement des agonistes

Les extenseurs radiaux du carpe sont renforcés, les fléchisseurs du poignet étirés, posturés (orthèse nocturne antébrachiopalmaire, poignet et doigts en rectitude), infiltrés par de la toxine botulique si spastiques.

- Renforcement des antagonistes

Si les mesures précédentes sont insuffisantes, un fléchisseur du poignet est transféré chirurgicalement sur les extenseurs radiaux du poignet ou les extenseurs des doigts.

- Arthrodèse du poignet

Elle a un objectif esthétique ou hygiénique, parfois fonctionnel lorsque que poignet est rétracté en grande flexion. La technique, proposée en fin de croissance, consiste en une résection de la première rangée des os du carpe, pour diminuer la tension des fléchisseurs.

e. Pouce

Quand le pouce est dans la paume, la kinésithérapie précoce (2-3 ans) et une orthèse nocturne d'écartement du pouce avec appui exclusif sur la tête du premier métacarpien sont débutées pour éviter une rétraction commissurale qui, une fois installée, peut être opérée.

Quelle que soit la performance des traitements proposés pour un membre supérieur spastique, celui-ci restera un membre d'appoint. Les parents devront être informés que le membre atteint ne sera jamais aussi fonctionnel que le membre sain. Néanmoins, ils permettent en outre d'éviter de voir se détériorer les capacités fonctionnelles sous l'effet de la croissance.

IV. Ostéoporose des enfants PC non marchants

Elle est d'origine multifactorielle, dont l'immobilité et la non-mise en charge. Elle est visible sur toutes les radiographies mais rarement prise en compte. Elle se traduit cliniquement par des douleurs chroniques et des douleurs aiguës fracturaires sans traumatisme évident. La fracture la plus fréquente concerne la diaphyse fémorale, avec une incidence annuelle de 5 %, soit plus du double de celle observée chez les enfants marchants. Une première fracture signe une ostéoporose profonde, à explorer par la biologie et à mesurer par la densitométrie dans l'intention de traiter [39.12].

V. Passage de l'adolescent en milieu adulte

L'augmentation de l'espérance de vie relative à l'amélioration de la qualité des soins a permis aux enfants PC de devenir adultes malgré la lourdeur de leur pathologie. La mise en place d'une transition enfant/adulte, précocement effectuée, et d'un suivi adulte se révèlent nécessaires [39.13].

Conclusion

Tout enfant PC présente, entre autres, des troubles neuro-orthopédiques dont l'analyse et la prise en charge précoces et interdisciplinaires sont un gage d'autonomie et de qualité de vie.

Références

[39.1] Shapiro BK. Cerebral palsy : a reconceptualization of the spectrum. J Pediatr 2004 ; 145 (2 Suppl) : S3-7.

[39.2] Reddihough DS, Collins KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. Aust J Physiother 2003 ; 49 : 7-12.

[39.3] Graham HK, Harvey A, Nattrass GR, Pirpiris M. The Functional Mobility Scale (FMS). J Pediatr Orthop 2004 ; 24 : 514-20.

[39.4] Bernard JC. La marche de l'infirme moteur cérébral enfant et adulte. Paris : Springer Verlag France, 2005.

[39.5] Gage JR. The treatment of gait problems in cerebral palsy. London : Mac Keith Press, 2004.

[39.6] Viehweger E, Scorsone-Pagny S, Jacquemier M, Bollini G. L'analyse quantifiée du mouvement chez l'enfant IMC. *In :* Cottalorda J, Bourelle S, Chotel F, Dohin B, eds. L'infirme moteur cérébral marchant. De l'annonce du handicap à la prise en charge de l'adulte. Montpellier : Sauramps médical, 2005 : 93-107.

[39.7] Berard C. La paralysie cérébrale de l'enfant : guide de la consultation, examen neuro-orthopédique du tronc et des membres inférieurs. Montpellier : Sauramps médical, 2008.

[39.8] Vialle R, Khouri N, Bataille J, Hamida M, Dubousset J, Guillaumat M. Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation préthérapeutique. Encycl Med Chir (Elsevier-Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-877-A-10, 2006.

[39.9] House JH, Gwathmey FW, Fidler MO. A dynamic approach to the thumb-in-palm deformity in cerebral palsy : evaluation and results in fifty-six patients. J Bone Joint Surg Am 1981 ; 63 : 216-25.

[39.10] Fitoussi F, Diop A, Maurel N, Laassel EM, Penneçot GF. Kinematic analysis of the upper limb : a useful tool in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop (B) 2006 ; 15 : 247-56.

[39.11] Chaléat-Valayer E, Bernard JC, Bard R. Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral et toxine botulinique. Montpellier : Sauramps médical, 2010.

[39.12] Forin V, Lienhardt A. Ostéoporoses de l'enfant. *In :* Garabédian M, ed. Métabolisme phosphocalcique et osseux de l'enfant. Paris : Lavoisier, 2011 : 137-47.

[39.13] Young NL, Barden WS, Mills WA, Burke TA, Law M, Boydell K. Transition to adult-oriented health care : perspectives of youth and adults with complex physical disabilities. Phys Occup Ther Pediatr 2009 ; 29 : 345-61.

Chapitre 40

Lésions périphériques

Emilio Galano, Jacques Pélissier, Michel Pages

Les lésions des nerfs périphériques constituent un ensemble particulièrement polymorphe ; la multiplicité des étiologies explique l'hétérogénéité de ce chapitre.

Notre propos n'est pas d'être exhaustif mais de présenter les principaux tableaux cliniques que l'on rencontre le plus fréquemment, ou qui peuvent poser des problèmes diagnostiques et thérapeutiques spécifiques.

I. Lésions traumatiques

Durant ces vingt dernières années, les progrès de la chirurgie réparatrice des nerfs périphériques ont modifié sensiblement le pronostic des lésions nerveuses traumatiques : l'attitude abstentionniste n'est plus de règle. L'utilisation de fils de suture très fins et du microscope opératoire autorise la suture épipérineurale, qui permet l'orientation fasciculaire. Lorsque la perte de substance nerveuse est telle que la suture se ferait sous tension, on doit lui préférer la suture-greffe, interposant un greffon de groupe fasciculaire ou toron, prélevé le plus souvent sur le nerf saphène externe.

A. Nerfs périphériques

1. Lésions

La plaie directe des nerfs (arme blanche, bris de verre, etc.) intéresse surtout le médian et l'ulnaire à l'avant-bras et au poignet, le fémoral à l'aine, plus rarement le sciatique à la cuisse. La lésion nerveuse s'associe le plus souvent à une lésion artérioveineuse et justifie un parage, une réparation en urgence des lésions vasculaires, accompagnés ou suivis en différé d'une suture ou suture-greffe de la lésion nerveuse tronculaire.

Les lésions nerveuses iatrogènes sont rares : sciatique lors d'une injection intramusculaire, médian lors d'une injection intraveineuse au pli du coude, nerf phrénique lors d'un cathétérisme jugulaire, paralysie du trapèze lors d'un curage cervical traditionnel.

Les lésions nerveuses indirectes sont dues à la compression ou à l'étirement, plus rarement à la plaie du nerf lors d'une fracture ou d'une luxation :

- au membre supérieur, lésion du radial après fracture de la diaphyse humérale, de l'ulnaire ou du médian après luxation du coude, plus rarement du tronc secondaire postérieur lors d'une luxation antéro-interne d'épaule ;
- au membre inférieur, paralysie sciatique après luxation de hanche, fracture du cotyle, paralysie des branches terminales des nerfs tibial et fibulaire commun après fracture de jambe.

Le plus souvent, le traumatisme est directement en cause ; on peut cependant imputer parfois l'acte chirurgical : gestes agressifs sur le nerf sciatique lors de la réduction d'une fracture-luxation de hanche. On peut rapprocher ces lésions sciatiques de celles provoquées par une tension excessive sur le nerf lors de la mise en place d'une prothèse totale de hanche, les paralysies crurales étant en revanche dues le plus souvent à l'action thermique du ciment.

2. Bilans

Un bilan clinique précis est fondamental, associé à un examen électromyographique : l'EMG de détection permet de détecter les premiers signes de dénervation 3 semaines après la lésion. Les EMG répétés permettent ensuite de distinguer entre les blocs de conduction,

susceptibles de récupération spontanée, et les lésions nerveuses, avec solution de continuité axonale, justifiant d'une réparation chirurgicale.

3. Chirurgie réparatrice

La chirurgie réparatrice est licite soit très précocement devant une section franche, soit secondairement devant l'absence de récupération au deuxième mois d'une lésion complexe sans solution de continuité franche.

Les résultats de cette chirurgie (neurolyse simple, résection-greffe) sont dans l'ensemble satisfaisants au membre supérieur [40.1]. En revanche, les résultats des interventions sur le sciatique après fracture-luxation de hanche sont décevants : le plus souvent, il persiste un déficit dans le territoire du nerf tibial, mais surtout du fibulaire commun [40.2].

4. Rééducation

Il s'agit d'entretenir la mobilité articulaire et la trophicité musculaire.

a. Kinésithérapie

La motricité résiduelle ou toute amorce de récupération doit justifier de techniques de facilitation, telle la technique de facilitation neuromusculaire de Kabat *(voir chapitre 15)*.

b. Physiothérapie

Même si son intérêt est discuté, un courant de type excitomoteur peut permettre de maintenir la trophicité musculaire pendant la phase de dénervation, la réponse musculaire étant obtenue par stimulation directe de la fibre musculaire. On utilise alors des impulsions de type triangulaire, de longue durée et d'intensité la plus faible possible, séparées par un temps de repos d'au moins 1 seconde. En phase de réinnervation, la contraction active apparaît et augmente progressivement, permettant de relayer l'électrothérapie par de la rééducation manuelle active *(voir chapitre 17)*.

c. Ergothérapie

Les techniques de facilitation seront exécutées dans la recherche du geste.

d. Orthèses

De repos ou fonctionnelles, elles ont de larges indications en fonction du nerf atteint et des conséquences de la paralysie *(voir chapitre 19)*.

B. Plexus brachial

1. Lésions

Le traumatisme est rarement direct (plaie par balle, par arme blanche). Il s'agit dans la grande majorité des cas d'un traumatisme fermé indirect, avec étirement du plexus brachial [40.3], et lié le plus souvent à la traumatologie routière, plus rarement à un accident de travail ou de sport [40.4].

Les lésions associées sont alors fréquentes : association à un traumatisme cranioencéphalique (moto).

Ces lésions semblent correspondre à deux mécanismes [40.5] :

- la *sollicitation périphérique*, ou traction violente exercée sur l'extrémité distale du membre, avec ouverture de l'angle cervicoscapulaire. Il s'ensuit la rupture radiculaire ou avulsion, associée à une plaie dure-mérienne ;
- la *sollicitation centrale*, où le mouvement extrême en rotation de la colonne cervicale favorisé par la masse crânienne entraîne un déplacement violent de la moelle et crée une tension intrinsèque des racines nerveuses. La rupture radicellaire survient, sans qu'il y ait pour autant de lésions dure-mériennes.

Narakas [40.6] distingue :

- les avulsions radicellaires ou avulsions radiculaires pré ou postganglionnaires (niveau I), les ruptures radiculaires dans le trou de conjugaison (niveau II) ;
- les lésions plus distales : lésions des troncs primaires (niveau III), des troncs secondaires (niveau IV) ou à la naissance des branches du plexus brachial (niveaux V et VI).

Les lésions sont également classées en supraclaviculaires (racines et troncs primaires) et en rétro et infraclaviculaires (troncs secondaires et partie proximale des branches terminales).

Si les dilacérations ou ruptures sont évidentes à l'exploration peropératoire, les lésions avec apparente continuité du manchon nerveux masquant la rupture fasciculaire doivent être impérativement reconnues.

Par ailleurs, on doit souligner la particulière fréquence des lésions à plusieurs étages.

2. Bilans

Le bilan clinique préopératoire repose sur l'évaluation de la force musculaire et de la sensibilité, mais aussi sur la recherche d'un signe de Bernard-Horner pathognomonique d'une avulsion radiculaire C8-D1. Il permet d'ores et déjà de distinguer entre les plexus brachiaux complets de C5 à D1 et les plexus brachiaux incomplets. Les lésions supraclaviculaires sont les plus fréquentes, donnant les tableaux cliniques les plus graves : paralysie totale par atteinte des racines C5 à T1, ou paralysies partielles, le plus souvent par atteinte des racines supérieures C5-C6 ou C5-C6-C7. L'absence de déficit sur les muscles innervés par les collatérales les plus proximales du plexus brachial, tels le sus-épineux, le rhomboïde, le grand dentelé, est en faveur de l'intégrité des moignons radiculaires les plus hauts, C5-C6 le plus souvent.

L'exploration neurophysiologique comprend l'électromyographie conventionnelle de détection, explorant les territoires périphériques mais aussi ceux des gouttières cervicales : la dénervation de ces derniers est en effet caractéristique d'une avulsion radiculaire. Les techniques d'exploration des fibres sensitives sont d'un intérêt certain et, en particulier, les potentiels évoqués spinaux : lors des stimulations du médian ou de l'ulnaire, la persistance des réponses N9 et N13 atteste de l'intégrité des racines correspondantes ; une stimulation appliquée au doigt [40.7] est plus sélective d'un contingent radiculaire : médius pour les racines C7 et C6-C7, auriculaire pour les racines C8-D1.

L'imagerie par myélographie/myéloscanner a longtemps été le seul examen de référence pour explorer le plexus brachial. Pour mettre en évidence une avulsion radiculaire, le scanner est aujourd'hui supplanté par l'IRM, qui permet d'obtenir un bilan morphologique de qualité, sans injection de produit de contraste. En cas de traumatisme sévère, l'IRM permet également la recherche de lésions médullaires associées.

Enfin, un dernier élément de ce bilan préopératoire est d'ordre évolutif : une récupération spontanée survenant dans les deux premiers mois est de bon pronostic.

3. Chirurgie réparatrice

En l'absence de récupération spontanée par bloc de conduction, il est licite au-delà du deuxième mois de faire appel au chirurgien. La chirurgie réparatrice a des résultats satisfaisants si l'évaluation clinique initiale et la sélection des patients à opérer sont faites rigoureusement [40.8].

Le projet n'est pas de tout réparer, mais de fixer un bilan lésionnel précis et, dans les paralysies complètes, d'assurer la trophicité du membre et de réanimer la flexion du coude. C'est un impératif esthétique mais surtout fonctionnel, que la main ait valeur fonctionnelle (l'absence de flexion du coude la rendrait inutile) ou qu'elle soit paralysée ; par la flexion du coude réanimée, il demeure alors la possibilité de prise entre le thorax et l'avant-bras.

La suture est exceptionnellement possible. Différentes techniques chirurgicales peuvent être proposées après lésion du plexus brachial : transfert nerveux (ou neurotisation) ou greffe nerveuse, permettant de récupérer une flexion du coude avec une force musculaire supérieure ou égale à 3/5 (cotation MRC) dans la majorité des cas [40.9, 40.10].

Le plus souvent, on fait appel à des greffes étendues, pontant les troncs distaux au moignon proximal (le musculocutané, le radial, voire le médian). Il est alors essentiel de contrôler la vitalité de celui-ci. L'exploration électrophysiologique peropératoire a toute sa valeur [40.7]. On peut ainsi choisir entre la réinnervation à partir du moignon radiculaire intact ou, en cas de dénervation de celui-ci, préférer une neurotisation à partir du nerf spinal accessoire (neurotisation spinomusculocutanée) [40.8] ou à partir des nerfs intercostaux. En cas d'atteinte haute du plexus brachial, une neurotisation ulnaire-nerf du biceps fémoral est possible pour réanimer la flexion du coude.

Le délai optimal entre la lésion nerveuse et la chirurgie réparatrice varie entre 3 et 6 mois [40.10].

4. Rééducation

Le rôle du médecin de rééducation est déterminant à toutes les étapes de cette prise en charge : bilans pré et peropératoires, surveillance évolutive. Deux ans sont nécessaires pour apprécier la valeur de la réinnervation.

a. Kinésithérapie

Quotidienne puis plurihebdomadaire, elle vise à préserver la trophicité du muscle dénervé. Lors de déficits partiels, des techniques de facilitation

proprioceptive neuromusculaire aident à la récupération.

b. Appareillage

Il a pour but de prévenir les conséquences du déficit (attelle canadienne prévenant la subluxation inférieure d'épaule), autant que de préserver la fonction restante ; ainsi, lors de paralysies complètes ou de paralysies partielles respectant la main (paralysie C5-C6), l'orthèse hélicoïdale de Paquin permet de soutenir efficacement le membre atteint et, par le biais d'un coude à crémaillère avec verrou, d'augmenter le champ de préhension de la main valide ; lors de déficits C7, on peut ajouter à l'orthèse un dispositif « araignée » pour favoriser l'extension des doigts. Lors de neurotisations spinomusculocutanées ou intercostomusculocutanées, la force de flexion du coude dépasse rarement 3 ; à l'inverse, lors de la réinnervation à partir d'un moignon radiculaire, dans plus de la moitié des cas la cotation est supérieure à 3.

5. Chirurgie palliative

Elle ne peut être proposée qu'au terme de deux ans d'évolution de la paralysie. Les interventions sont multiples : transferts tendineux, ténodèses, capsulorraphies. Ainsi lors de paralysies partielles, le transfert du rond pronateur réanime l'extension du poignet et le transfert des fléchisseurs l'extension des doigts. Lorsque la paralysie C5-C6 s'associe à une main fonctionnelle, on peut proposer une arthrodèse d'épaule en position de fonction, associée à une réanimation de la flexion du coude. La réanimation par transposition des épitrochléens (technique de Steindler) assure une flexion puissante, ne dépassant pas 100°, associée à une flexion automatique des doigts fonctionnellement gênante, alors que la transplantation du triceps assure une flexion de coude souvent faible et prive de la possibilité d'extension active.

Dans 20 % des cas, et plus particulièrement lors de lésions complètes, la paralysie s'associe à des douleurs qui ont le caractère des douleurs de déafférentation. Leur persistance justifie une prise en charge spécifique ; elles sont améliorées par les traitements antiépileptiques ou antidépresseurs tricycliques. Le recours aux morphiniques peut être nécessaire, associés à une prise en charge spécialisée par une équipe d'algologie. L'amputation de membre ne les a jamais fait disparaître.

6. Réadaptation-réinsertion

L'importance du handicap résiduel, chez un sujet partiellement ou complètement monoplégique, justifie des mesures de réadaptation dans la vie quotidienne et professionnelle. L'autonomie de vie courante est le plus souvent acquise au prix de quelques aides techniques. Chez le sujet jeune, exerçant auparavant une activité manuelle, ce qui est le cas de la plupart de ces traumatisés, la réinsertion professionnelle dans des activités essentiellement intellectuelles (informatique, bureautique), ou de service (gardiennage, standardiste) demeure aléatoire.

II. Paralysie de posture

A. Description

La paralysie de posture est une paralysie sensitivomotrice d'un tronc de nerf ou d'un plexus, secondaire au maintien prolongé d'une attitude. Chez le sujet éveillé, ou en état de sommeil physiologique, les dysesthésies dites d'alarme vont entraîner le changement de posture. Il n'en est pas de même dans des circonstances spécifiques :

- lors du maintien prolongé d'une attitude, liée aux gestes professionnels (paralysie d'occupation) ou à la vie amoureuse (paralysie des amoureux) ;
- lors de sommeil pathologique, après prise d'hypnotiques ou en état d'ivresse ;
- lors de comas toxiques (autolyse ou accidentel) ou lors de comas iatrogènes (paralysie postanesthésique).

On assimile à ces paralysies posturales les paralysies liées à la posture chez certains sujets immobilisés, quelle que soit la cause de l'immobilisation (plâtre, attelle, rebord de lit).

1. Lésions

La souffrance du tronc de nerf est due :

- soit à la compression prolongée de celui-ci contre un plan dur osseux en un site privilégié (paralysie radiale après appui prolongé du bras sur un rebord de lit dur, par exemple) ;
- soit à l'étirement prolongé d'un tronc de nerf ou d'un plexus chez un sujet hypotonique lors de comas toxiques (paralysie C5-C6 favorisée par la posture bras en abduction, avec rotation controlatérale de la tête), ou lors de chirurgie thoracique.

2. Bilans

Quel qu'en soit le mécanisme, le déficit est toujours systématisé en fonction du point présumé de compression, ou du territoire siège de l'étirement. L'anamnèse évoque le mécanisme postural, mais l'enquête est difficile en milieu de réanimation ou au décours de comas toxiques.

Le bilan moteur sensitif et des réflexes permet de préciser la topographie tronculaire ou plexique, concordante avec le site présumé de compression ou d'élongation.

L'exploration électrophysiologique distingue :

- les blocs de conduction régressant de façon spontanée en 2 à 3 mois ;
- les dénervations partielles ou complètes, correspondant à une authentique dégénérescence wallérienne.

Le délai de récupération est fonction de la distance à parcourir par la repousse axonale. Cette récupération est de bonne qualité dans la plupart des territoires, hormis au niveau des muscles intrinsèques de la main lors de paralysies plexiques, ou des releveurs de pied lors de paralysie du nerf fibulaire commun. Le nerf radial, le plus fréquemment atteint, est essentiellement comprimé à la gouttière humérale. Le nerf ulnaire est comprimé au coude, à la gouttière épitrochléo-olécrânienne. Ces paralysies sont aujourd'hui liées à des sommeils pathologiques ou des comas, ou surviennent en milieu de réanimation chez les tétraplégiques dont le coude appuie sur le rebord du lit fluidisé. Quant aux paralysies plexiques d'origine posturale, elles sont complètes ou le plus souvent incomplètes, prédominant dans le territoire C5-C6. Elles surviennent dans un contexte tout à fait particulier :

- au décours d'interventions de chirurgie thoracique ou de chirurgie digestive [40.11, 40.12], le bras étant en abduction, extension du coude

et inclinaison-rotation controlatérale de l'axe de la tête. L'évolution est le plus souvent favorable ;
- au décours de comas toxiques : la paralysie peut alors être uni, voire bilatérale [40.13] ;
- enfin, en pratique militaire, avec le syndrome du havresac, lié à l'action de la sangle d'un paquetage trop lourd et maintenu serré.

Aux membres inférieurs, le nerf fibulaire commun est comprimé à la tête de la fibula : compression extrinsèque, le sujet étant assis jambes croisées, ou compression intrinsèque, le sujet accroupi. Le même mécanisme est invoqué lors de compression par une botte ou un plâtre trop serré, ou par l'appui contre un plan dur chez le comateux.

B. Traitement

Il a pour objectif de protéger le nerf, ce qui est aussi important que d'assurer la trophicité cutanée [40.13] : les techniques d'installation du sujet comateux, de l'opéré lors de l'induction anesthésique méritent d'être redéfinies en fonction de ces impératifs.

Y a-t-il des « nerfs fragilisés » ? Le rôle des polyneuropathies, du diabète, de l'alcoolisme, de la prise d'héroïne est discuté. La neuropathie récurrente familiale est un facteur favorisant aujourd'hui reconnu [40.11]. Le nerf fibulaire commun, l'ulnaire, le radial sont les nerfs les plus touchés. Le support anatomique est la neuropathie tomaculaire *(tomaculous neuropathy)*, avec élargissement « en saucisse » des fibres nerveuses dans la région paranodale et internodale. Elle correspond à une anomalie de la myélinisation. Des conductions sensitives et motrices des territoires apparemment indemnes sont ralenties.

III. Syndromes canalaires

Le syndrome canalaire est un ensemble de troubles sensitifs et/ou moteurs liés à l'irritation ou à la compression prolongée d'un nerf mixte au

sein d'un canal ou d'un tunnel ostéofibreux inextensible.

A. Syndrome du canal carpien

Le plus fréquent, il est lié à la souffrance du nerf médian à travers le canal carpien inextensible. Il est surtout révélé par des acroparesthésies prédominant dans les trois premiers doigts de la main, d'irradiation parfois ascendante ; nocturnes et diurnes, elles sont exacerbées par l'activité.

L'examen clinique est remarquablement pauvre. Les signes déficitaires moteurs sont l'apanage des formes anciennes et négligées (amyotrophie de la loge thénar). En revanche, le bilan de la sensibilité révèle, dans un cas sur deux, une altération du sens discriminatif de la pulpe de l'index au test de discrimination des deux points [40.14].

Le diagnostic clinique repose en fait sur les manœuvres de sensibilisation :

- *test de Tinel :* percussion de la face antérieure du poignet, reproduisant les paresthésies dans le territoire du médian de la main ;
- *test de flexion forcée de Phalen*, s'accompagnant d'une augmentation de pression à l'intérieur du canal [40.15], et reproduisant au bout de 30 secondes la symptomatologie subjective.

Ces deux signes, lorsqu'ils sont associés, ont une valeur diagnostique certaine. Cependant, leur sensibilité et leur spécificité demeurent faibles : respectivement de 60 et 67 % pour le Tinel, et de 59 et 77 % pour le Phalen.

1. Bilan neurophysiologique

L'exploration objective un ralentissement de conduction motrice et/ou sensitive, localisé au canal carpien, associé à une modification morphologique du potentiel d'action sensitif de nerf (PASN). L'exploration antidromique sensitive est de réalisation laborieuse mais d'un intérêt certain.

Le syndrome du canal carpien est le plus souvent primitif. Il peut être associé à une algodystrophie réflexe, et survenir chez un hémodialysé (amyloïdose du ligament annulaire). Il peut être secondaire (goutte, chondrocalcinose, amylose, acromégalie, myxœdème, grossesse, etc.).

2. Traitement médical

Il consiste en une mise au repos, une attelle immobilisant le poignet en position neutre, et une infiltration périneurale de corticoïde au canal carpien. Cette infiltration, sous peine de léser le nerf, ne doit être répétée qu'une à deux fois. Elle a montré une efficacité clinique pendant 1 mois, mais pas au-delà [40.16].

3. Chirurgie

En cas d'échec du traitement médical, la chirurgie vise à libérer le nerf qui apparaît tuméfié à l'intervention ; le ligament annulaire est réséqué. Cette technique doit être rigoureuse : l'incision en S, près du bord ulnaire de la main, doit éviter soigneusement de léser la branche cutanée palmaire du médian ; elle peut se faire par voie endoscopique. Cette intervention est suivie d'une courte immobilisation sur attelle de repos de 10 jours et ne justifie pas de prise en charge ultérieure, le patient pouvant reprendre ses activités rapidement.

B. Autres syndromes canalaires

Les autres syndromes canalaires sont plus rares :

- pour le membre supérieur : compression du médian à l'anneau sus-épitrochléen ou à travers le rond pronateur ; pour le nerf ulnaire, compression à l'arcade épitrochléo-olécrânienne, plus rarement au canal de Guyon ; pour le nerf radial, à l'arcade de Frohse, arche fibreuse formée par le chef superficiel du muscle supinateur. Le syndrome du nerf suprascapulaire, comprimé lors de la traversée de l'échancrure coracoïdienne, est fréquent en pratique sportive (tennis, volley, handball...). L'électromyogramme, avec détection dans l'infra et le supraépineux, objective une augmentation de la latence motrice. L'efficacité de l'infiltration d'un anesthésique ou d'un corticoïde à l'échancrure coracoïdienne a valeur de test diagnostique ; en cas d'échec, force est de recourir à la libération chirurgicale ;
- pour le membre inférieur, essentiellement syndrome du nerf cutané latéral de la cuisse ou méralgie paresthésique, syndrome du canal tarsien [40.17], équivalent – au membre inférieur – du syndrome du canal carpien, syndrome du nerf musculocutané au dos de pied ou « podalgie

paresthésique » [40.18]. Dans tous les cas, le traitement est d'abord médical (infiltration d'anesthésique et/ou de corticoïde) et, en cas d'échec, chirurgical.

IV. Syndrome de la traversée thoracobrachiale

A. Description

Le syndrome de la traversée thoracobrachiale ou *thoracic outlet syndrome* des auteurs anglo-saxons est lié à la compression prolongée ou itérative du pédicule vasculonerveux au hile du membre supérieur. Le défilé thoracobrachial s'étend du défilé des scalènes au bord inférieur du petit pectoral. Il contient trois pédicules :

- le pédicule lymphatique antéro-interne ;
- le pédicule artérioveineux, avec l'artère sub-clavière et en arrière en dehors de la veine, emprisonné dans la tenaille que constituent la première côte et le scalène antérieur ; la veine sub-clavière est séparée de l'artère par le muscle scalène antérieur ;
- enfin, le tronc nerveux, en arrière, essentiellement le tronc primaire inférieur du plexus brachial, pratiquement au contact de l'artère sub-clavière.

1. Lésions

Le hile comporte trois portions particulièrement vulnérables :

- le défilé intercostoscalénique ;
- le canal costoclaviculaire ;
- le tunnel sous-pectoral.

À l'état physiologique, la majorité des mouvements du membre supérieur, et en particulier les mouvements d'élévation et d'abduction, tendent à rétrécir ce défilé dans sa portion costoclaviculaire. Par ailleurs, les variations anatomiques congénitales (hypertrophie de la première côte, hypertrophie du scalène, côte cervicale, trousseau fibreux anormal) ou

acquises (cal vicieux exubérant) contribuent à rétrécir plus encore ce hile. Ces anomalies peuvent être décompensées brutalement, lors de traumatismes cervicaux, au décours d'un surmenage volontiers professionnel ou sportif.

2. Aspects cliniques

La symptomatologie révélatrice est soit nerveuse, soit artérielle, soit veineuse ; elle est liée à la compression transitoire des troncs nerveux, artériels ou veineux lors du maintien prolongé d'une posture, rétrécissant le défilé dans sa portion intercostoscalénique (effort en inspiration forcée), ou costoclaviculaire (postures en abduction-rotation externe brachiale).

a. Signes neurologiques

Ce sont les signes les plus fréquemment révélateurs d'un syndrome de la traversée thoracobrachiale. Les signes fonctionnels sont constitués de paresthésies des doigts (essentiellement le 4e et le 5e, parfois de tous les doigts), à recrudescence posturale, lors d'activités de la vie quotidienne : effort bras le long du corps (port de valise), position bras en l'air (lavage des carreaux). L'examen clinique est remarquablement pauvre. L'atrophie des loges thénar et hypothénar, le déficit des intrinsèques, l'hypoesthésie ulnaire, signant le déficit C8-D1, sont le fait des formes très évoluées.

b. Signes artériels

Les signes fonctionnels sont le plus souvent mineurs : fatigabilité excessive du membre supérieur, associée à des troubles vasomoteurs évoquant un syndrome de Raynaud. Ils peuvent être majeurs, véritable ischémie des doigts, avec majoration posturale et lors de l'exposition prolongée au froid. Ce n'est que dans les formes majeures avec ischémie sévère d'un doigt que l'examen oriente vers la nature ischémique du trouble. Dans les autres cas, il faut recourir aux manœuvres sensibilisantes visant à mettre en évidence l'abolition des pouls huméraux et radiaux :

- lors d'une inspiration profonde, tête rejetée en arrière regardant du côté du bras examiné (test d'Adson) ;
- lors d'une abduction-rotation externe du bras (test de Sanders).

La fiabilité de ces tests est cependant altérée par leur fréquence chez le sujet normal : jusqu'à 64 % pour la manœuvre de Sanders, 20 % pour la manœuvre d'Adson.

c. Signes veineux

Les signes fonctionnels sont essentiellement mineurs : turgescence veineuse, œdème de la main et des doigts à recrudescence posturale. La découverte d'une circulation collatérale bras-thorax est plus spécifique. La thrombophlébite du membre supérieur, révélatrice, est exceptionnelle.

Au total, la symptomatologie clinique peut associer signes neurologiques, artériels ou veineux ; le plus souvent ces symptomatologies sont dissociées, chacune représentant environ un tiers des malades.

3. Bilans

L'exploration neurophysiologique statique et dynamique vise à mettre en évidence le conflit au niveau du hile, ce qui – même aujourd'hui – n'est pas simple. Chez un tiers des patients, Chodoroff *et al.* [40.19] retrouvent lors de la recherche des PES du nerf ulnaire une abolition de N13 en posture sensibilisante, alors que N9 est inchangé. L'étude des PES ne se fait cependant pas en pratique courante et le principal intérêt de l'exploration neurophysiologique est d'éliminer un diagnostic différentiel : syndrome canalaire, plus bas situé (syndrome du canal carpien, syndrome du nerf ulnaire).

L'imagerie avec radiologie standard est susceptible de montrer l'anomalie en cause : côte cervicale, aphysomégalie C7, première côte hypertrophique. En fait, seule l'ultrasonographie artérielle par effet Doppler, l'angiographie digitalisée, voire l'artériographie en position de sensibilisation peuvent objectiver le conflit. Un angioscanner spiralé avec reconstructions 3D peut également être d'une aide précieuse pour mieux préciser le siège et le mécanisme de compression, en particulier si une chirurgie de décompression vasculonerveuse est envisagée.

Les images parfois rencontrées chez le sujet normal doivent être interprétées avec circonspection : l'existence d'une circulation collatérale a toute sa valeur. L'exploration de la circulation veineuse par échographie Doppler, voire par phlébographie, utilisant les positions de sensibilisation, pose les mêmes difficultés d'interprétation.

B. Traitement

1. Rééducation

Le protocole de Peet, décrit en 1956, est le plus répandu.

La rééducation a pour objectifs [40.20] :

- d'ouvrir l'angle costoclaviculaire en tonifiant les muscles « ouvreurs », et en décontractant les muscles « fermeurs » ;
- de lutter contre la contracture des scalènes ;
- de réharmoniser la ventilation ;
- d'acquérir de bonnes attitudes posturales.

Le programme de rééducation repose sur l'analyse :

- des facteurs morphologiques : cyphose dorsale, attitude en roulement des épaules ;
- de l'hypotonie des élévateurs : trapèze, sternocléidomastoïdien, dentelé antérieur ;
- de la contracture des abaisseurs : grand pectoral, grand dorsal, sub-clavier, petit pectoral.

a. Kinésithérapie

Dans un premier temps, des massages du cou et des fixateurs du scapulum, des mobilisations du scapulum et du rachis cervical, visant à ouvrir l'angle thoracobrachial, sont réalisés, puis des technique actives de contractions isométriques utilisant le tenu-relâché ou les diagonales de Kabat.

Un bandage adhésif est parfois nécessaire pour assurer le maintien des ceintures scapulaires et favoriser le contrôle postural. Il n'assure pas, par lui-même, un maintien mais constitue un excellent stimulant proprioceptif.

b. Gymnastique respiratoire

Un apprentissage de la ventilation diaphragmatique sera fait très précocement.

c. Ergothérapie

Ce programme doit déboucher sur des exercices quotidiens ; une éducation gestuelle, reposant sur l'analyse ergonomique des actes de la vie quotidienne, vise à prévenir les postures nocives.

Revel *et al*. [40.21] ont proposé une grille d'évaluation permettant de déterminer la composante majeure du syndrome et d'apprécier l'efficacité du traitement ; ils soulignent le gain obtenu vis-à-vis de la composante

artérielle, mais également vis-à-vis des cervicalgies et des dorsalgies qui accompagnent fréquemment ce syndrome (tab. 40.1).

Tableau 40.1 Cotation de la gravité du syndrome (d'après Revel *et al.* [40.21])

	Composante artérielle	Composante nerveuse	Composante veineuse
0	Aucun signe de compression	Aucun signe de souffrance	Aucun signe de compression
1	Pas de signe fonctionnel, manœuvres d'Adson et Sanders positives	Vagues paresthésies intermittentes	Sensation de lourdeur à certaines positions du membre supérieur
2	Manœuvres positives, signes fonctionnels intermittents et peu gênants	Paresthésies gênantes et quasi permanentes	Lourdeur, léger gonflement et coloration cyanique des doigts à certaines positions prolongées du membre
3	Troubles majeurs et particulièrement gênants	Troubles sensitifs objectifs, petit déficit moteur, amyotrophie, signes EMG	Œdème apparaissant très rapidement et ne régressant que lentement, phlébographie franchement positive

2. Chirurgie

Elle garde des indications lors d'ischémie aiguë, de thromboses veineuses répétées ou lors de l'apparition d'un déficit sensitivomoteur au membre supérieur, mais également après échec d'un traitement médical et de la kinésithérapie. L'intervention de Roos (exérèse de la première côte) est abandonnée ou limitée (gravité des complications). Narakas *et al.* [40.20] proposent d'intervenir en un seul temps par une première voie cervicale. Elle permet d'objectiver le conflit scalénique, de réaliser une scalénectomie partielle, une résection partielle de la première côte : si la pince costoclaviculaire s'avère trop étroite, ils procèdent alors par voie axillaire à une résection extrapériostée de la première côte. Les résultats sont satisfaisants et doivent être impérativement suivis d'une rééducation adaptée, selon le protocole décrit. Cormier *et al.* ont décrit une voie d'abord supra et sous-claviculaire, permettant un abord confortable du

plexus brachial, en diminuant le risque de complications dans les formes neurologiques du syndrome du défilé thoracobrachial [40.22].

V. Paralysies plexiques postradiques

A. Description

Dans les mois ou les années qui suivent une irradiation axillaire pour cancer du sein, cancer pulmonaire apical, cancer de la thyroïde, maladie de Hodgkin, cancer de la sphère otorhinolaryngologique, la survenue d'une paralysie pose toujours un difficile problème diagnostique et thérapeutique. Les techniques de radiothérapie ont fait de tels progrès que la paralysie due à une radiolésion plexique, qui représentait en 1976 jusqu'à 1 % des cancers du sein [40.23], est aujourd'hui exceptionnelle. L'incidence de la plexopathie radique dépend de la dose totale de rayonnements et du volume irradié : les progrès récents de la radiothérapie conformationnelle permettent d'épargner au maximum les tissus sains et organes à risque environnants [40.24]. Une chimiothérapie associée neurotoxique peut faciliter l'apparition de la plexopathie radique.

Les doses de rayonnement efficaces du point de vue carcinologique étaient très proches des doses radiotoxiques pour les troncs nerveux. Cette radiolésion provoque une fibrose périneurale mais également une altération des *vasa nervorum* et une démyélinisation avec dégénérescence axonale. Elles sont le plus souvent révélées par des douleurs permanentes, diffuses, mal systématisées, en des zones où l'on retrouve une hypo, voire une anesthésie. Les paresthésies intéressent au contraire un territoire précis prédominant dans les territoires hyperesthésiques. Le déficit sensitivomoteur fait suite à ce prodrome douloureux. Il s'accompagne d'une importante amyotrophie ; il est difficilement systématisable et intéresse volontiers plusieurs territoires, tout en évoluant par poussées avec de longues périodes de stabilisation.

Ces paralysies posent de difficiles problèmes de diagnostics différentiels avec des lésions vertébrales ou épidurites métastatiques, des récidives néoplasiques *in situ*, d'exceptionnels fibrosarcomes radio-induits. La dose de rayonnement (supérieure ou égale à 1 900 Ret), la susceptibilité individuelle, enfin la durée de l'intervalle libre entre l'irradiation et la survenue de la plexopathie ont valeur d'orientation. Il semble qu'après une irradiation massive, avec stigmates de radiodystrophie, une atteinte plexique survenant entre le 6e et le 36e mois après l'irradiation oriente plutôt vers une radiolésion.

B. Traitement

1. Rééducation

Les mesures de rééducation ne sont que palliatives.

a. Kinésithérapie

Il faut essayer de maintenir une fonction compatible avec les actes de la vie courante et familiale, par des mobilisations assistées ou des postures ; il faut lutter si possible pour garder ou gagner une amplitude utile.

b. Ergothérapie

Elle est très utile pour travailler les activités de la vie quotidienne, mais surtout pour l'abord relationnel. L'appareillage peut parfois aider, mais dans certaines situations constitue une catastrophe !

2. Chirurgie

Elle n'est indiquée que face à des douleurs particulièrement intenses. Les techniques neurochirurgicales consistent soit à interrompre les voies de la douleur par neurolyse, radicotomie postérieure ou cordotomie latérale, soit à moduler la douleur par neurostimulateur implanté (stimulation des cordons postérieurs de la moelle).

VI. Paralysies ischémiques

Le syndrome de Volkmann intéresse essentiellement le membre supérieur, plus rarement le membre inférieur. Il est la conséquence d'un syndrome des loges, défini par Matsen [40.25] comme *« l'état dans lequel la circulation sanguine et la fonction tissulaire, dans un espace anatomique clos, sont altérées du fait d'une élévation de la pression au sein de cet espace »*. Ischémie cellulaire et hypertension sont les premiers éléments d'un cercle vicieux autoentretenu : le flux capillaire « luminaire » est interrompu dès que la pression tissulaire au sein de la loge est inférieure de seulement 10 à 30 mmHg à la pression diastolique. Cette ischémie favorise la nécrose musculaire, de larges plages de fibrose évoluent vers la sclérose rétractile et génèrent des rétractions musculotendineuses. Les troncs nerveux, plus sensibles encore à l'ischémie, ne sont pas épargnés : dégénérescence wallérienne et involution fibreuse.

A. Syndrome de Volkmann du membre supérieur

1. Description

Il survient au décours d'un traumatisme, d'une fracture de l'avant-bras ou de la main, immobilisés par un plâtre circulaire [40.24]. L'intensité initiale des douleurs doit amener le geste salvateur d'ouverture du plâtre. Dans le cas contraire, se constituent des séquelles marquées par :

- une rétraction tendinomusculaire avec avant-bras fixé en pronation, flexion du poignet, griffe des doigts par rétraction des longs fléchisseurs ;
- des troubles du nerf médian et/ou ulnaire, se traduisant par une atrophie des loges thénar et hypothénar, et une atteinte sensitive variable de l'hypoesthésie épicritique à l'anesthésie. Ces troubles s'aggravent progressivement dans les six premiers mois ;
- des lésions cutanées et trophiques associées à des troubles vasomoteurs, avec érythrocyanose des extrémités.

2. Traitement

Il répond à un programme spécifique pour chaque patient, tenant compte de l'ensemble des déformations.

a. Chirurgie

Le traitement chirurgical repose essentiellement sur l'allongement tendineux dans les formes localisées et sur la désinsertion des fléchisseurs dans les formes étendues (Page-Scaglietti). La place des interventions de réanimation par transposition musculaire est discutée ; une arthroplastie du poignet par résection de la première rangée du carpe complète souvent le geste d'allongement des fléchisseurs vis-à-vis des troncs des nerfs médian et ulnaire. Les neurolyses, lorsqu'elles sont possibles, améliorent la sensibilité avec des résultats parfois inespérés ; les greffes nerveuses, en particulier sur le médian, doivent être tentées.

b. Rééducation

La prise en charge postopératoire vise à rendre une fonction lorsque cela est possible. Dans la majorité des cas, elle insistera sur la mobilité des articulations sus-jacentes qui seront les seules fonctionnelles.

B. Syndrome des loges ou Volkmann du membre inférieur

1. Description

Il est plus rare. Il survient également dans un contexte traumatique (fracture de la jambe) mais aussi après un coma toxique hypotonique (coma oxycarboné ou par absorption de stupéfiants) ou un surmenage sportif [40.26]. Les déformations et les conséquences fonctionnelles sont fonction des loges de jambes lésées. L'atteinte des loges postérieures superficielles et profondes est marquée dans sa forme majeure par :

- le varus fixe de l'arrière-pied avec enraidissement de la talocrurale, de la sous-talienne, de la médiotarsienne ;
- le pied creux avec *supinatus-adductus* de l'avant-pied ;
- la griffe des orteils ;
- le déficit marqué des extrinsèques (fléchisseur commun des orteils et tibial postérieur plus que soléaire) et massif des intrinsèques.

La gravité du syndrome vient en fait des troubles sensitifs plantaires : anesthésie, troubles trophiques, dysesthésies, gênant l'appui et le

chaussage.

2. Traitement

a. Chirurgie

Le traitement est avant tout chirurgical : allongement du tendon d'Achille, ténotomie du tibial postérieur, arthrolyse talocrurale mais aussi sous-talienne et médiotarsienne ; vis-à-vis de la griffe, allongement ou ténotomie des fléchisseurs. Là encore, les troubles sensitifs justifient la chirurgie nerveuse réparatrice ; la neurolyse, lorsque la sclérose paraît suffisamment localisée, permet d'obtenir une sensibilité plantaire de protection. La gravité fonctionnelle de ce syndrome séquellaire souligne l'intérêt du diagnostic précoce, avant la douzième heure, devant tout traumatisé du membre inférieur et en particulier lorsque celui-ci est comateux. La mesure continue ou itérative de la pression intramusculaire peut conduire au geste de sauvegarde que constitue l'aponévrotomie de jambe en double incision, décomprimant loge antérieure et postérieure superficielle et profonde.

Les paralysies sciatiques postischémiques sont rares. Elles font suite à une privation sanguine aiguë par thrombose ou embolie de l'aorte sous-rénale, ou d'un tronc artériel fémoral. L'importance de la paralysie dépend de la durée de l'ischémie précédant le geste chirurgical de revascularisation. Le diagnostic n'est pas aisé dans la période qui suit immédiatement l'intervention de revascularisation. La persistance de douleurs, leur caractère particulièrement intense et diffus aux membres inférieurs doivent attirer l'attention.

Un déficit moteur et sensitif bilatéral, mais asymétrique, respectant le territoire crural constitue une paraplégie flasque, sans évolution vers la spasticité et sans trouble vésicosphinctérien, qui la différencient des paraplégies par ischémie médullaire lors de thrombose de l'aorte sus-rénale. L'évolution est favorable aux persistances de séquelles distales.

b. Rééducation

La prise en charge diffère peu du traitement des paralysies sciatiques : soins trophiques, facilitation proprioceptive neuromusculaire, orthèse releveur-stabilisateur.

VII. Syndrome de Guillain-Barré

Polyradiculonévrite inflammatoire, le syndrome de Guillain-Barré réalise une paralysie brutale, extensive, avec dissociation albuminocytologique évoluant classiquement en trois phases : infiltration et extension, état, enfin récupération.

Si l'origine dysimmunitaire du syndrome paraît probable, son mécanisme intime reste inconnu. Les plasmaphérèses entraînent des améliorations parfois spectaculaires, mais jugées peu durables. Les perfusions d'immunoglobulines pendant 5 jours auraient un effet comparable aux plasmaphérèses, et pourraient permettre d'accélérer la récupération si la perfusion est débutée dans les 2 semaines après le début des symptômes [40.27].

La rééducation fonctionnelle est essentielle, et ses modalités varient en fonction des phases évolutives.

A. Phase d'installation et d'extension

1. Description

Le début brutal se traduit par un déficit et des douleurs : paralysie habituellement ascendante atteignant les membres inférieurs, puis supérieurs de façon bilatérale et grossièrement symétrique. Le déficit est de type périphérique, global (80 % de tétraplégie), souvent complet, parfois à prédominance distale (releveurs de pied, extenseurs des doigts et du poignet), plus rarement proximale. L'aréflexie ostéotendineuse est de règle.

Douleurs et dysesthésies sont habituelles (70 % des cas) ; préférentiellement distales, elles s'accompagnent de douleurs à la pression des masses musculaires.

Les paires crâniennes sont touchées dans 36 % des cas. Les troubles neurovégétatifs (50 % des cas) sont polymorphes : troubles vasomoteurs des extrémités, tachycardie sinusale, alternant parfois avec une bradycardie, hypertension (30 % des cas). Les troubles vésicosphinctériens ne sont pas rares (3,4 % des cas).

Paralysie diaphragmatique, des muscles du tronc, fausses routes concourent à la défaillance respiratoire, justiciable d'une réanimation (intubation puis trachéotomie avec assistance ventilatoire).

2. Rééducation

Durant cette phase d'installation et d'extension, en réanimation, l'équipe de rééducation intervient à plusieurs niveaux :

- prévention des escarres ;
- prévention orthopédique : entretien articulaire par mobilisations passives, prévention des rétractions musculotendineuses (appareillage de posture anti-équin et de repos des mains, et mobilisations pluriquotidiennes) ;
- prévention du risque thromboembolique : anticoagulants, bas de contention, mobilisations passives et actives si possible ;
- lutte contre l'encombrement bronchopulmonaire par techniques de désencombrement bronchique, drainage et aspirations fréquents, éventuellement aidés des techniques de ventilation non invasives en pression positive.

Du fait des troubles neurovégétatifs, ces manœuvres doivent s'accompagner d'un contrôle du pouls et de la tension artérielle.

B. Phase d'état et phase de récupération

La phase d'état, également appelée phase « en plateau », est de durée variable, de quelques jours à plusieurs mois.

La phase de récupération est de durée extrêmement variable. La régression est en général proximodistale.

Durant ces deux phases, le traitement sera très similaire. Dès que le patient est sevré du respirateur, la rééducation proprement dite commence.

1. Kinésithérapie

Une gymnastique respiratoire visera à renforcer les muscles de la toux, mais aussi les inspirateurs *(voir chapitre 23)*.

La kinésithérapie vise le renforcement musculaire d'abord analytique, puis en chaîne cinétique, faisant appel aux techniques globales et de facilitation proprioceptive, ainsi que le gain d'amplitudes articulaires. Une

rééducation sensitive sera mise en œuvre pour exploiter de façon optimale les capacités sensitives restantes et lutter contre d'éventuelles douleurs neuropathiques. Lorsque la récupération le permet, des exercices au tapis (retournement, quadrupédie, à genoux, etc.) préparent l'acquisition de la station debout et de la marche. À ce moment, le « Kabat » pourra être commencé *(voir chapitre 15)*.

Dès la récupération de la déambulation, la rééducation aura pour objectif le reconditionnement à l'effort et le travail en endurance sur tapis roulant ou vélo.

2. Balnéothérapie

Elle trouve une indication privilégiée dès que l'hypotension orthostatique est corrigée. Le but en est la verticalisation en eau profonde de patients encore trop déficitaires ; les déformations sont prévenues par mobilisation ou posture en bassin trèfle *(voir chapitre 17)*.

3. Ergothérapie

Pour le problème des muscles intrinsèques de la main, une rééducation à la préhension sera entreprise par le biais de jeux et des activités de la vie quotidienne. La lenteur d'évolution n'est pas sans entraîner des comportements de désespoir ; l'ergothérapeute aura un rôle à jouer (relation, stimulation). La prise en charge psychologique de ces patients est souvent indispensable.

Dans 50 % des cas, la récupération dure moins de 6 mois ; elle peut cependant aussi durer des années : ce sont les formes d'évolution prolongée [40.28].

La marche est acquise tardivement, au-delà de 100 jours d'évolution, et un déficit du tronc (hyperlordose lombaire) persiste.

Un certain nombre de facteurs laissent présumer de la survenue de séquelles :

- l'intensité du déficit moteur au plateau, surtout lorsqu'il est complet et de forme tétraplégique ;
- la longueur de la phase de plateau (de mauvais pronostic lorsqu'elle est supérieure à 14 jours) ;
- la diffusion et la persistance des signes électriques de dénervation.

En revanche, l'extension aux paires crâniennes et aux muscles respiratoires, la gravité des troubles neurovégétatifs initiaux sont sans incidence.

VIII. Neuropathies diverses

Elles regroupent les neuropathies liées au VIH, les neuropathies métaboliques, toxiques et des connectivites, enfin les neuropathies sensitivomotrices héréditaires.

A. Neuropathies au cours des infections par le VIH

1. Description

Des neuropathies périphériques symptomatiques surviennent chez 10 à 15 % des patients infectés par le VIH-1, le plus souvent en phase tardive de l'infection [40.29].

Leurs mécanismes sont multiples et probablement intriqués : immunitaire, lésion directe par le virus VIH, par un virus intercurrent, ou d'origine nutritionnelle et carentielle.

Le tableau le plus fréquent est celui d'une polyneuropathie sensitive distale, entraînant des dysesthésies pouvant devenir très douloureuses et gêner considérablement la marche. L'intensité des troubles sensitifs contraste avec la discrétion des troubles moteurs.

Il peut s'agir également de polyradiculopathies inflammatoires aiguës, mimant alors un syndrome de Guillain-Barré, ou chroniques, avec déficit persistant surtout distal.

2. Traitement

La prise en charge rééducative de ces patients est nécessaire à chaque stade de la maladie pour limiter les déficiences, les limitations d'activité et les restrictions de participation [40.30].

Les polyneuropathies douloureuses justifient un traitement médicamenteux des douleurs neuropathiques : antiépileptiques, antidépresseurs tricycliques, emplâtres d'anesthésiques voire opiacés en 2e intention. Elles peuvent être rebelles au traitement puisque les neuropathies du VIH semblent moins bien répondre au traitement antalgique que les neuropathies d'autres étiologies [40.31]. Les moyens physiques de lutte contre la douleur et la prise en charge psychologique du patient prennent alors toute leur place. Les progrès des traitements antirétroviraux devraient permettre d'améliorer ou de retarder l'apparition de ces symptômes.

B. Neuropathies métaboliques, toxiques et des connectivites

Leurs aspects cliniques sont aussi polymorphes que leurs étiologies et leurs mécanismes physiopathologiques. Leur prise en charge en rééducation, essentiellement symptomatique des douleurs et/ou des déficits, n'a rien de spécifique.

1. Neuropathies du diabète

a. Description

Les neuropathies du diabète [40.32] sont, en général, le fait de diabètes anciens et graves ; on rencontre trois tableaux :

- les neuropathies focales et multifocales touchant les nerfs crâniens (nerfs oculomoteurs), mais aussi périphériques (nerf fémoral) ;
- les neuropathies symétriques, authentiques, polynévrites essentiellement sensitives, parfois sensitivomotrices, associées dans les formes évoluées à des troubles trophiques ;
- les neuropathies végétatives réalisant un tableau de dysautonomie : hypotension orthostatique et intolérance à l'exercice, désordres vésicosphinctériens, digestifs...

b. Traitement

- Traitement médical

Il s'agit de contrôler le mieux possible le diabète par la diététique et les médicaments antidiabétiques. Cependant la normalisation de la glycémie

ne s'accompagne pas forcément d'une amélioration clinique de la neuropathie. Concernant la prise en charge antalgique, seule la duloxétine (antidépresseur ISRNA) a l'autorisation de mise sur le marché pour la douleur neuropathique diabétique périphérique de l'adulte : l'effet antalgique est obtenu à la posologie de 60 à 120 mg/j.

- Rééducation

La neuropathie peut représenter le seul motif de la prise en charge. Le plus souvent, elle survient au décours d'une amputation pour artériopathie, d'un accident vasculaire cérébral. Les neuropathies sensitives douloureuses sont améliorées sur le plan algique par les antalgiques centraux et la balnéothérapie ; l'ataxie due aux troubles du sens proprioceptif est compensée par le travail de l'équilibre et l'utilisation d'aides de marche (cannes balanciers). La surveillance de l'état trophique des pieds et la mise en décharge au moindre trouble cutané reste le meilleur moyen préventif des troubles trophiques.

2. Autres neuropathies

a. Neuropathies de l'insuffisance rénale

Elles touchent 20 à 60 % des hémodialysés [40.33]. La forme la plus fréquente est une neuropathie à prédominance sensitive, touchant surtout les membres inférieurs ; les manifestations sont surtout subjectives : dysesthésies, jambes sans repos. L'amélioration des conditions de dialyse, la greffe rénale et leur dépistage précoce par mesure réitérée des vitesses de conduction motrices et sensitives sont les moyens les plus efficaces de prévention, leur thérapeutique une fois constituée étant décevante.

b. Neuropathies toxiques

Ce sont presque exclusivement des polynévrites [40.34]. La liste des composés susceptibles de les induire est longue, de l'alcool (polynévrite éthylique) aux toxiques de l'industrie ; la liste des médicaments dont on découvre la neurotoxicité est également importante et non close : chimiothérapie (vincristine et sels de platine), thalidomide, métronidazole, amiodarone, disulfirame, isoniazide, éthambutol... Le pronostic dépend de l'intensité de l'atteinte neurologique lors du diagnostic, de la durée et de l'importance de l'intoxication, des possibilités d'interruption de celle-ci. Cependant, une récupération n'est possible que si l'arrêt de l'intoxication

est suffisamment précoce. La vitaminothérapie peut être proposée si un mécanisme carentiel est évoqué ; la rééducation n'a rien de spécifique.

c. Neuropathies des connectivites

Elles révèlent parfois, et compliquent souvent, certaines connectivites [40.35]. La multinévrite, atteinte tronculaire par vascularite des nerfs des membres, associée à des myalgies, des signes généraux, est la forme la plus fréquente de révélation d'une péri-artérite noueuse. Les polyarthrites rhumatoïdes graves, avec vascularite, nodules rhumatoïdes, se compliquent de multinévrites. Ces neuropathies aggravent le handicap locomoteur, mais justifient rarement des mesures spécifiques.

C. Neuropathies sensitivomotrices héréditaires

1. Description

La *maladie de Charcot-Marie-Tooth* est la plus fréquente de ces neuropathies héréditaires : à transmission autosomique dominante, elle débute dans l'enfance par des pieds creux, puis se complète en une paralysie amyotrophiante des extrémités distales (jambes de coq avec pied creux ou pied ballant, main d'Aran-Duchenne) [40.36]. Certaines formes mineures ne s'expriment que par des pieds creux et/ou une aréflexie achilléenne.

Les autres neuropathies sensitivomotrices héréditaires sont exceptionnelles : maladie de Déjerine-Sottas, maladie de Refsum.

2. Traitement

Le handicap progressif de ces patients justifie des mesures palliatives, en particulier vis-à-vis des désordres podologiques ; complexes le plus souvent, ils associent un trouble orthopédique (pied creux ou pied varus équin), un déficit des releveurs et des propulseurs, des appuis plantaires douloureux, voire des ulcérations plantaires. Ils justifient des chaussages spécifiques par orthèse (orthèse plantaire, orthèse releveur de pied) ou par chaussures sur mesure [40.36]. Au port de chaussures orthopédiques, on préfère aujourd'hui la chirurgie orthopédique [40.37] : tarsectomie pour pied creux direct, résection-arthrodèse pour pied creux varus. La faible

évolutivité du déficit autorise, dans certaines formes de Charcot-Marie-Tooth, des interventions de transfert tendineux au pied, comme à la main.

Conclusion

Pour de nombreuses lésions des nerfs périphériques telles que les traumatismes sévères, les syndromes canalaires, les syndromes de loge, le traitement est d'abord chirurgical. La rééducation doit suivre.
Dans d'autres lésions telles que le syndrome de Guillain-Barré ou celui de la traversée thoracobrachiale, on obtient des résultats spectaculaires avec un programme de rééducation adéquat.

Références

[40.1] Allieu Y, Alnot JY. Résultat des sutures nerveuses sous microscope. Rev Chir Orthop 1978 ; 64 : 276-83.

[40.2] Bont B, Perrigot M, Held JP. Le devenir des paralysies tronculaires du nerf sciatique de l'adulte. *In :* Simon L, ed. La sciatique et le nerf sciatique. Paris : Masson, 1980 : 224-8.

[40.3] Allieu Y, Chammas M. Paralysies traumatiques du plexus brachial de l'adulte. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-002-A-10, 1996.

[40.4] Midha R. Epidemiology of brachial plexus injuries in a multitrauma population. Neurosurgery 1997 ; 40 : 1182-8.

[40.5] Mansat M. Systèmes de protection du plexus brachial et mécanismes lésionnels dans les élongations traumatiques. *In :* Simon L, Allieu Y, eds. Plexus brachial et médecine de rééducation. Paris : Masson, 1982 : 12-7.

[40.6] Narakas A. Les lésions dans les élongations du plexus brachial. Différentes associations lésionnelles. Rev Chir Orthop 1977 ; 63 : 44-54.

[40.7] Pélissier J, Asencio G, Georgesco M, Piade JP, Allieu Y, Cadilhac J. Exploration électrophysiologique pré et peropératoire des traumatismes du plexus brachial. *In :* Simon L, Allieu Y, eds. Plexus brachial et médecine de rééducation. Paris : Masson, 1982 : 33-40.

[40.8] Kim DH. Outcomes of surgery in 1019 brachial plexus lesions treated at Louisiana State University Health Sciences Center. J Neurosurg 2003 ; 98 : 1005-16.

[40.9] Garg R, Merell GA, Hillstrom HJ, Wolfe SW. Comparison of nerve transfers and nerve grafting for traumatic upper plexus palsy : a systematic review and analysis. J Bone Joint Surg Am 2011 ; 93 : 819-29.

[40.10] Oberlin C. Les paralysies du plexus brachial de l'adulte par lésions radiculaires. Conception générale, orientations thérapeutiques et résultats. Chirurgie de la main 2003 ; 22 : 273-84.

[40.11] Cooper DE, Jenkins RS, Bready L, Rockwood CA. The prevention of injuries of the brachial plexus secondary to malposition of the patient during surgery. Clin Orthop Rel Res 1988 ; 228 : 33-41.

[40.12] Joubert A, Eledjam JJ, Pélissier J. Aspects fonctionnels des accidents de posture du membre supérieur après chirurgie digestive. *In :* Simon L, ed. Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation. 14e série. Paris : Masson, 1989 : 263-6.

[40.13] Pélissier J, Moulin M, Blanchet P, Dapres G. Paralysies des nerfs périphériques et comas. *In* : Simon L, ed. Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation. 8e série. Paris : Masson, 1983 : 96-103.

[40.14] Razemon JP. Syndrome du canal carpien. *In :* Souquet R, ed. Syndrome canalaire du membre supérieur. Monographies du Groupe d'étude de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1983 : 64-73.

[40.15] Chaise F, Witvoet J. Mesures des pressions intracanalaires dans le syndrome du canal carpien idiopathique non déficitaire. Rev Chir Orthop 1984 ; 70 : 75-8.

[40.16] Marshall S, Tardif G, Ashworth N. Local corticosteroid injection for carpal tunnel syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2007 ; 2 : CD001554.

[40.17] Claustre J. Les syndromes canalaires du nerf sciatique. *In :* Simon L, ed. La sciatique et le nerf sciatique. Paris : Masson, 1980 : 270-8.

[40.18] Enjalbert M, Claustre J, Hérisson C, Bonnel F, Simon L. La réalité de la podalgie paresthésique. À propos de 15 cas. Ann Readapt Med Phys 1988 ; 31 : 505-12.

[40.19] Chodoroff G, Lee DW, Honet JC. Dynamic approach in the diagnosis of thoracic outlet syndrome using somatosensory evoked responses. Arch Phys Med Rehabil 1985 ; 66 : 3-6.

[40.20] Narakas A, Bonnard C, Egloff DY. Syndrome de compression vasculonerveuse dans le défilé cervicothoracique. Analyse critique du traitement chirurgical. Ann Chir Main 1986 ; 5 : 195-207.

[40.21] Revel M, Amor B, Affre-Rohr A. Rééducation des syndromes de la traversée cervicothoracobrachiale. *In :* Simon L, Allieu Y, eds. Plexus brachial et médecine de rééducation. Paris : Masson, 1982 : 128-37.

[40.22] Cormier F, Brun JP, Marzelle J, Fichelle JM, Cormeir JM. Syndrome du défilé thoracobrachial. Act Angeiol 1994 ; 19 : 62-9.

[40.23] Simon L, Pujol H, Blotman F, Pélissier J. Aspects de la pathologie du membre supérieur après irradiation pour cancer du sein. Rev Rhum 1976 ; 43 : 133-40.

[40.24] Amini A, Yang J, Williamson R, McBurney ML, Erasmus J Jr, Allen PK *et al.* Dose constraints to prevent radiation-induced brachial plexopathy in patients treated for lung cancer. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012 ; 82 : e391-8.

[40.25] Matsen FA III. Compartmental syndrome. An unified concept. Clin Orthop 1975 ; 113 : 8-14.

[40.26] Pélissier J, Asencio G, Elleuch H, Lopez S, Simon L. Le syndrome de Volkmann des membres inférieurs de l'adulte. Ann Readapt Med Phys 1988 ; 31 : 493-504.

[40.27] Hughes RA, Swan AV, Van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2012 ; 7 : CD002063.

[40.28] Pelissier J, Maire O, Benaim C, Trintrelin I, Bouffard-Vercelli M, Pages M. Les syndromes de Guillain-Barré d'évolution prolongée. Facteurs prédictifs et pronostic fonctionnel. Ann Readapt Med Phys 1994 ; 37 : 25-31.

[40.29] Verma A. Epidemiology and clinical features of HIV-1 associated neuropathies. J Peripher Nerv Syst 2001 ; 6 : 8-13.

[40.30] O'Dell MW, Dillon ME. Rehabilitation in adults with human immunodeficiency virus-related diseases. Am J Phys Med Rehabil 1992 ; 71 : 183-90.

[40.31] Martinez V, Attal N, Bouhassira D, Lantéri-Minet M. Les douleurs neuropathiques chroniques : diagnostic, évaluation et traitement en médecine ambulatoire. Recommandations pour la pratique clinique de la Société française d'étude et de traitement de la douleur. Douleur et Analgésie 2012 ; 23 : 51-66.

[40.32] Brown MJ, Asbury AK. Diabetic neuropathy. Ann Neurol 1984 ; 15 : 2-12.

[40.33] Said G. Neuropathies métaboliques. II. Insuffisance rénale, hypothyroïdie et hypoglycémie. Rev Neurol 1987 ; 143 : 785-90.

[40.34] Argov Z, Mastaglia FL. Drug induced peripheral neuropathies. Br Med J 1979 ; 1 : 663-5.

[40.35] Castaigne P, Brunet P, Hauw JJ, Léger JM, Gherardi R, Guillevin L. Système nerveux périphérique et périartérite noueuse. Revue de 27 cas. Rev Neurol 1984 ; 140 : 343-52.

[40.36] Dyck PJ. Inherited neuronal degeneration and atrophy affecting peripheral motor, sensory and autonomie neurons. *In :* Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge R, eds. Peripheral neuropathy. 2nd edition. Philadelphia : WB Saunders, 1984 : 1600-55.

[40.37] Züchner S. DNM2 Related-intermediate Charcot Marie Tooth neuropathy. *In :* Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K, Adam MT, eds. Gene-Reviews. Seattle : University of Washington State, 2010.

Chapitre 41

Affections musculaires

Florence Guillou

Au cours des 25 dernières années, de nombreuses maladies musculaires (muscular diseases), acquises ou génétiques, ont été identifiées sur des bases cliniques, histopathologiques et de génétique moléculaire.

Ces pathologies entrent dans le cadre des maladies rares (moins de 1 cas sur 2 000), mais représentent un nombre important de cas, plusieurs dizaines de milliers de personnes en France.

Ces pathologies ont en commun pour la plupart l'absence de traitements curateurs et la nécessité d'une prise en charge globale pluridisciplinaire, dans laquelle trouvent une place importante la rééducation et réadaptation.

Le but est d'améliorer le confort et la qualité de vie de l'individu.

La connaissance du type d'atteinte, de son évolutivité, permet d'adapter au mieux la prise en charge, qui demeure essentiellement préventive et symptomatique.

I. Définition

Les *affections musculaires* appartiennent au cadre nosologique des *maladies neuromusculaires*.

Le terme de maladies neuromusculaires regroupe les affections touchant les muscles et le système nerveux périphérique, lequel comprend :

- les neurones sensitifs bipolaires situés dans les ganglions rachidiens et leurs prolongements afférents constituant les nerfs sensitifs ;
- les motoneurones situés dans la corne antérieure de la moelle et leur axone, constituant les nerfs moteurs et s'articulant à la périphérie avec les muscles au niveau de la jonction neuromusculaire (fig. 41.1).

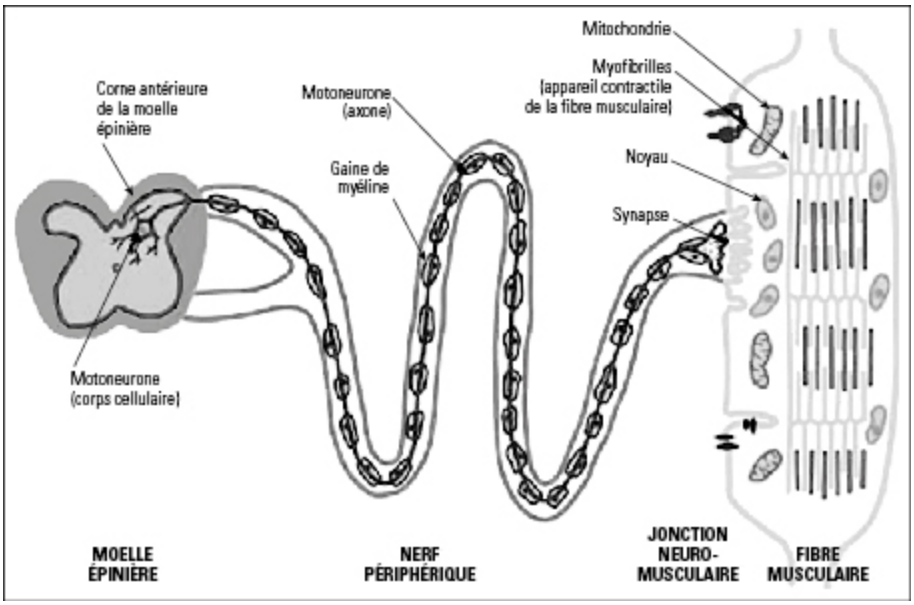


Figure 41.1 Jonction neuromusculaire.
Source : AFM musclepedia.org

En dehors d'une atteinte exclusive du nerf sensitif, rare, dont la sémiologie est très spécifique, les atteintes neuromusculaires induisent un déficit de la force musculaire (FM) : ce symptôme leur est commun et spécifique.

Au cours d'une atteinte centrale, on observe un trouble de la commande motrice, mais pas de manque de force musculaire.

Le reste de l'interrogatoire et de l'examen clinique étaye le diagnostic et permet de localiser l'atteinte au niveau de l'un des secteurs du système neuromusculaire.

Dans certains cas, le déficit de la FM n'est pas majeur, mais l'hypoactivité du système musculotendineux conduit à son raccourcissement, c'est-à-dire à des rétractions. Le déficit, affectant les différents groupes musculaires de façon inhomogène, va être source d'un

déséquilibre au niveau des articulations qui vont se désaxer. Les rétractions articulaires en mauvaise position peuvent alors être le signe d'appel qui amène à consulter car elles sont source d'une gêne fonctionnelle plus que le déficit lui-même. Les articulations concernées étant souvent enraidies, il est difficile alors de préciser la qualité de la force musculaire ou des réflexes dans les territoires correspondants, et c'est donc systématiquement qu'il faut suspecter une affection neurologique, et notamment neuromusculaire, devant une telle sémiologie.

Les affections neuromusculaires comprennent :

- les neuropathies périphériques, qui affectent les nerfs sensitifs et/ou moteurs ;
- les blocs neuromusculaires, qui affectent la jonction entre le nerf moteur et le muscle ;
- les myopathies, qui affectent les fibres musculaires ;
- l'atteinte de la corne antérieure (non traitée dans ce chapitre).

Ces atteintes sont soient constitutionnelles, c'est-à-dire génétiques, soient acquises (inflammatoires ou toxiques) : la présentation clinique et les implications thérapeutiques en sont très différentes.

II. Orientation diagnostique

A. Diagnostic positif

Chez l'enfant de moins de 2 ans, la sémiologie est dominée par une hypotonie déficitaire diffuse, affectant l'axe et les membres, ne prédominant pas sur l'axe comme ce serait le cas d'une atteinte centrale. Le nourrisson parvient difficilement à se mobiliser et à établir ses acquisitions posturales (tenue de tête, tenue assise, station debout, marche) et ses changements de postures (passage en station assise et debout) [41.1].

L'amyotrophie est parfois plus évidente que le déficit de la force lui-même : sa topographie aide à la localisation de l'atteinte, autant que celle

du déficit. Cependant, chez le très jeune enfant, l'amyotrophie manque encore très souvent.

On recherche des rétractions articulaires ou des désaxations ostéoarticulaires, congénitales (luxation de hanche, pied bot, main bote, arthrogrypose) ou progressives (pied valgus ou pied plat raide, plus fréquents à cet âge que pied creux ou pied convexe) ; au niveau du rachis, on recherche une cyphose d'effondrement à grand rayon ou une raideur rachidienne.

Chez le plus grand, le déficit de la force musculaire va se révéler par une fatigabilité à la station debout prolongée, à la marche, par des chutes fréquentes, par une difficulté à courir, à se relever du sol ou d'une chaise, à monter les marches, au cours des gestes habituels de la vie quotidienne.

On pourra retrouver aussi des rétractions et déformations ostéoarticulaires.

L'examen clinique est ici plus aisé. On regarde la station debout, l'appui plantaire, l'axe du dos, dans le plan frontal (scoliose) et sagittal (cyphose, lordose, gibbosité), et la protrusion abdominale, laquelle traduit le déficit de la sangle abdominale.

L'amyotrophie, facile à remarquer à cet âge, fait parfois place à une hypertrophie dans certains secteurs, pseudohypertrophie spécifique des atteintes musculaires et plus particulièrement des dystrophies.

L'étude des réflexes est plus facile à cet âge : ils sont diminués ou abolis.

Des anomalies orthopédiques progressives sont parfois le principal motif de consultation. En matière de rétractions, les plus habituelles sont la rétraction des triceps, des tenseurs du *fascia lata* (TFL), des fléchisseurs directs de hanches, des biceps et des fléchisseurs de doigts.

Les déformations sont le plus souvent des pieds creux, mais aussi une excentration de la hanche. Au niveau rachidien, une déformation peut se développer, principalement au cours de la seconde enfance, notamment une scoliose ou un dos raide *(rigid spine)*.

B. Diagnostic étiologique

Une fois reconnu le déficit de la force musculaire signant l'existence d'une affection neuromusculaire, il importe d'incriminer le secteur

musculaire et d'écarter une origine neurogène ou jonctionnelle.

1. Topographie de la sémiologie

La topographie des anomalies est le 1er élément de cette identification :

- *l'approche clinique est de loin la plus pertinente en matière de diagnostic :* quels sites concernent le déficit de la force musculaire (et l'amyotrophie) ? Est-ce la racine des membres ou leur extrémité ? S'agit-il du tronc, des muscles respiratoires, de la face, des muscles oculomoteurs ou buccopharyngés ?
- *l'atteinte proximale des membres est en faveur d'une atteinte musculaire ou de la corne antérieure :* un aplatissement antéropostérieur du thorax signe l'atteinte diffuse des muscles respiratoires des myopathies. Une amimie ou une atteinte oculomotrice orientent aussi vers une atteinte musculaire. Une difficulté de décontraction traduisant une myotonie évoque certains dysfonctionnements musculaires.

2. Place de la biopsie cutanéomusculaire, de la biologie moléculaire et de l'électrophysiologie

Tous ces renseignements cliniques orientent déjà vers le cadre étiologique du déficit de la force musculaire, et les principales atteintes neuromusculaires sont d'ailleurs reconnues dès ce moment. *La clinique écarte d'emblée une amyotrophie spinale* et reconnaît une myopathie de Steinert ou une FSH (myopathie facioscapulohumérale) : la biologie moléculaire est accessible de 1re intention dans ces 3 cas.

Ailleurs, le tableau permet simplement d'orienter vers l'un des 3 grands groupes génériques :

- *la jonction :* le diagnostic est étayé par l'électrophysiologie et le test thérapeutique, et confirmé par le dosage des anticorps anti-récepteur à l'acétylcholine et anti-MuSK pour les myasthénies auto-immunes, et par la biologie moléculaire pour les myasthénies congénitales ;
- *le nerf :* la classification électrique et la détermination du mode de transmission (exploration clinique et électrophysiologique obligatoire du parent symptomatique ou des parents asymptomatiques) permettent de conduire la stratégie d'étude en biologie moléculaire ;
- *le groupe muscle/corne antérieure :* la clinique est un déficit proximal ; le dosage de la CPK est déterminant :

– CPK élevée : c'est une atteinte musculaire et probablement, surtout si elle est très élevée, > 1 000, une dystrophie musculaire (ou, mais le contexte clinique est très différent, une myosite). L'aspect histologique (biopsie cutanéomusculaire) avec, en cas de dystrophie, l'étude des protéines membranaires, en permet l'identification, laquelle va conditionner le pronostic et le suivi, d'une part, et l'étude et le conseil génétique, d'autre part ;
– CPK normale : le diagnostic différentiel peut être délicat (entre myopathie et atteinte de la corne antérieure, voire affection non neuromusculaire ou extraneurologique en cas d'erreur d'interprétation de la sémiologique chez des enfants très hypotoniques ou très laxes). L'électrophysiologie et la biopsie cutanéomusculaire peuvent être utiles.

La mise en évidence de l'anomalie génique complète l'identification des myopathies dans un bon nombre de cas.

3. Autres examens complémentaires

L'étude de la musculature par IRM du corps entier et spectro-IRM se développe depuis 10 ans. La mise en évidence de l'existence et de la topographie d'une atrophie et/ou d'une dégénérescence conjonctivograisseuse aide à l'identification d'une myopathie [41.2].

4. Études génétiques

Elles sont utilisées habituellement en 2e intention, mais peuvent être toutefois proposées de première intention devant certains phénotypes cliniquement très spécifiques et dont l'anomalie génétique est univoque (ASA, Steinert, FSH, SEPN1), et bien sûr lorsque le cas index a déjà été identifié dans une atteinte familiale.

Il existe un essor technologique réel [41.3] dans ce domaine depuis la fin des années 1980, et plus particulièrement depuis le début des années 2000, en matière de mutations ponctuelles, et plus récemment encore avec le développement de puces de séquençage (puces à ADN).

C. Conseil génétique

Il s'adresse à l'individu, mais aussi aux apparentés. Il permet d'étudier le risque de voir réapparaître la maladie selon que l'on est atteint, porteur, ou totalement indemne. Les techniques de procréation assistée et de diagnostic prénatal évoluent en permanence et influencent nos pratiques (détermination du sexe fœtal, étude sur trophoblaste, amniocentèse, diagnostic préimplantatoire...).

III. Classification des atteintes musculaires

De nombreuses myopathies ont été caractérisées sur le plan moléculaire, de nouveaux gènes ont été impliqués, et de nouvelles corrélations phénotype-génotype établies. Ce *listing* permet de classer d'une manière synthétique les myopathies [41.4] :

• dystrophies musculaires progressives :
– dystrophinopathies : de Duchenne de Boulogne, de Becker ou autres myopathies des ceintures ;
– myopathies à disposition sélective : scapulopéronéale, myopathie facioscapulohumérale (FSH), myopathie oculopharyngée, etc. ;
– myopathies distales ;
• dystrophies musculaires congénitales (DMC), avec ou sans atteinte du système nerveux central ;
• myopathies congénitales ;
• syndromes myotoniques ;
• myopathies métaboliques ;
• atteintes musculaires inflammatoires.

IV. Prise en charge

Étant donné la diversité des types de myopathies et, pour une même pathologie, l'hétérogénéité des formes cliniques, il est important de réaliser une évaluation globale de l'atteinte clinique et des risques évolutifs.

On définira à partir de l'analyse clinique (déficience, incapacité, handicap) un projet de prise en charge personnalisée.

La prise en charge doit être réalisée par une équipe pluridisciplinaire avec neuropédiatre ou neurologue, chirurgien orthopédiste, médecin MPR, pneumologue, cardiologue, psychologue, orthoprothésiste.

Les consultations sont en général organisées en hôpital de jour.

A. Examen clinique

1. Évaluation de l'atteinte orthopédique

Elle consiste en la recherche des rétractions musculotendineuses, des enraidissements et désaxations articulaires, aussi bien des membres que du rachis, sans oublier l'articulé dentaire. Ces déformations sont particulièrement évolutives pendant la phase de croissance et touchent de manière différente les membres inférieurs et supérieurs, en fonction du type, de l'importance et du degré d'évolution de la pathologie. Les déformations du rachis (cyphoscoliose...) se majorent à la période pubertaire.

Le bilan radiographique n'est pas systématique : il dépend de l'atteinte orthopédique clinique et de l'indication d'un traitement chirurgical (télérachis de face et profil, debout ou assis en fonction de l'hypotonie axiale).

2. Évaluation de la douleur

Les causes de douleurs sont multiples : rétractions, contractures musculaires, ostéoporose, points d'appui avec éventuels troubles trophiques, mauvaises installations, orthèses inadaptées... S'ajoutent chez l'adulte l'arthrose et les tendinites favorisées par le vieillissement prématuré de l'appareil locomoteur.

La douleur est évaluée par des échelles adaptées et en fonction des situations algogènes : postures, transferts...

3. Évaluation de la fonction respiratoire

La notion d'encombrement et de bronchites à répétition sera précisée, la forme du thorax et l'ampliation thoracique seront évaluées, des signes de dyspnée et d'hypercapnie seront recherchés (troubles du sommeil, angoisse et sueurs nocturnes, céphalées matinales, somnolence diurne, défaut de croissance pondérale voire perte de poids...).

On recherchera également des signes de reflux gastro-œsophagien, des troubles de la déglutition.

Ce bilan sera complété par des EFR (exploration Pi_{max} et Pe_{max}), complétées en cas de crainte d'une hypoventilation nocturne d'un enregistrement continu de la PO_2, PCO_2 transcutanée et de la SaO_2 nocturne. Lors de décompensation aiguë, sont indiquées une et une radiographie de thorax à la recherche d'un foyer ou d'un trouble de ventilation.

4. Évaluation de la fonction cardiaque

Elle repose sur les signes cliniques, l'ECG et le Holter-ECG, l'échographie cardiaque et la scintigraphie myocardique d'éjection : le(s) type(s) d'explorations complémentaires, leurs indications et la fréquence du suivi dépendent de la myopathie, de l'âge du sujet et des événements intercurrents, comme un bilan préopératoire (par exemple, au cours d'une dystrophie congénitale de Steinert, indication d'ECG-Holter tous les ans à partir de 10 ans, et systématiquement en cas d'intervention, de palpitations ou de malaises).

5. Évaluation de la mastication, de la déglutition et de la nutrition

Elle repose sur l'interrogatoire, l'observation et l'examen ORL, à la recherche d'une fatigue au fur et à mesure du repas, d'un appétit sélectif selon les textures, voire d'une anorexie, d'une toux, de pneumopathies récidivantes (en particulier du lobe inférieur droit). Elle apprécie également l'incidence nutritionnelle. Rarement, elle peut faire appel à la vidéofibroscopie.

6. Évaluation des troubles vésicosphinctériens

Ils sont rarement primaires, en règle secondaires à une constipation opiniâtre négligée, due à l'hypotonie abdominale et au défaut de

verticalisation. Elle est à dépister et à traiter énergiquement car elle est source de douleurs, d'incontinence, de vomissements et perte d'appétit, et de gêne au travail diaphragmatique *(voir chapitre 5)*.

7. Bilan psychologique et neuropsychologique

La rencontre avec un psychologue doit être proposée sans obligation, mais est fortement recommandée.

Un bilan psychologique peut être nécessaire dans les périodes difficiles [41.5] *(voir chapitre 8)*.

Un examen neuropsychologique est souhaitable lors des atteintes cognitives (dystrophie musculaire de Duchenne), notamment pour mettre en place une rééducation et une scolarité adaptées.

8. Évaluation de la force motrice

En fonction de l'âge, il sera pratiqué une évaluation plus ou moins précise de la force musculaire. Le *testing* musculaire est un outil indispensable mais peu fiable. Il varie en fonction de l'examinateur et, de plus, est générateur de fatigue. Certaines équipes pratiquent des examens dynamométriques, mais cela reste d'utilisation limitée.

L'évaluation de la force motrice permet de suivre l'évolution, ce qui, en pratique, peut être psychologiquement très pénible pour le patient atteint de pathologie progressive. Une évaluation fonctionnelle par échelle validée, type MFM, ou les tests cités ci-après, est en revanche incontournable dans le cadre de protocoles d'essais thérapeutiques.

9. Évaluation fonctionnelle

a. Mesure de la fonction motrice

Il faut préférer au *testing* segmentaire une évaluation fonctionnelle, type Harrington ou MFM [41.6]. L'échelle MFM est composée de 32 items. Ils concernent la position debout, les transferts, la motricité axiale, proximale et distale. La MFM permet de suivre l'évolution.

b. Test des 6 minutes de marche

Il mesure la plus grande distance de marche parcourue en 6 minutes (les pauses sont autorisées).

c. Autres

Parmi les autres outils utilisés, on peut citer le score de Hammersmith, les grades de Vignos, le score de Brooke, le test de l'escalier (nombre maximal de marches gravies en 3 minutes). La MIF est aussi un bon instrument.

10. Évaluation de la qualité de vie

Des questionnaires standardisés spécifiques ou non aux maladies neuromusculaires permettent une évaluation subjective par un questionnaire de la perception de l'individu dans son environnement (LSI, PQVS...).

B. Principes de prise en charge

Le traitement est principalement symptomatique. Le but de la prise en charge est de maintenir la fonction motrice, de limiter et/ou corriger les troubles orthopédiques secondaires, de préserver la capacité respiratoire et d'instituer le traitement des troubles cardiaques.

1. Principe de la prise en charge des troubles orthopédiques

a. Prévention et correction

La *kinésithérapie* [41.7] est la base de la prise en charge orthopédique : massages, mobilisations, étirements musculaires, postures pour prévenir les rétractions tendinomusculaires et articulaires.

Les mobilisations passives sont primordiales, suivies si nécessaire par des postures afin de préserver le plus longtemps possible les amplitudes articulaires et donc la fonction. Les mobilisations actives participent à l'entretien articulaire mais doivent respecter la fatigabilité, et sont à proscrire si le déficit n'est pas stabilisé ou s'il est évolutif pour les atteintes inflammatoires (préférer un travail concentrique, à basse intensité) *(voir chapitre 15)*.

L'exercice physique peut être envisagé dans certains cas comme alternative thérapeutique.

Le travail de l'équilibre et de la marche [41.8] est aussi un axe important de la prise en charge, surtout chez l'adulte, où l'altération de ces

fonctions est parfois au premier plan (chutes).

La psychomotricité est essentielle chez le nourrisson et le jeune enfant qui développe mal les schèmes moteurs dans des secteurs déficitaires, sous couvert de tenir compte de la fatigue.

La fréquence des séances varie en fonction de la sévérité de l'atteinte, mais doit être régulière (s'il existe des rétractions constituées, la fréquence est au minimum de 3 fois par semaine, les séances durent au moins 30 minutes, et plus si caractère grave ou évolutif).

La prise en charge se fait dans un cabinet libéral ou en centre de rééducation en fonction de la gravité de l'atteinte.

La balnéothérapie chaude peut être utilisée pour son effet décontracturant et de facilitation des mouvements (possibilité de verticalisation et de renforcement musculaire).

Il ne faut pas négliger l'atteinte de l'articulation temporomandibulaire, qui fera l'objet d'un travail de l'ouverture buccale, surtout s'il existe un traitement par corset.

L'atteinte de la face peut aussi nécessiter l'intervention de l'orthophoniste.

b. Physiothérapie

Les *infrarouges* ont un effet antalgique et de détente musculaire.

L'*électrostimulation* peut être utilisée, non pas pour un renforcement musculaire mais pour éviter un déconditionnement musculaire.

c. Appareillage des membres (orthèses)

Il sert à maintenir au cours de la nuit les segments articulaires en bonne position et assure des postures afin de ralentir l'évolution des déformations orthopédiques *(voir chapitre 25)*.

En prévention, il est surtout utilisé chez l'enfant en phase de croissance pour favoriser une croissance harmonieuse et maintenir les membres en position de fonction.

Pour les membres inférieurs, les orthèses peuvent être courtes : orthèses mollet-plante, ou cruropédieuses avec articulation de genou pour limiter le *flexum* de genou.

Certaines orthèses facilitent le mouvement en maintenant les articulations en position de fonction, que ce soit au niveau des membres supérieurs que des membres inférieurs, notamment pour maintenir une

verticalisation. Ainsi, dans certains cas, des orthèses plantaires, des coques moulées, des releveurs, des orthèses mollet-plante articulées sont utiles.

d. Chirurgie des membres inférieurs

La chirurgie des membres inférieurs [41.9] intervient par ostéotomies et ténotomies, en complément ou en relais de la kinésithérapie et de l'appareillage, pour corriger des déformations et certaines rétractions, dans un objectif fonctionnel ou de confort de vie (installation assise, verticalisation). Il s'agit de chirurgie au cas par cas, et un bilan cardiorespiratoire préalable est indispensable.

La chirurgie des membres supérieurs est exceptionnelle.

e. Atteinte rachidienne

L'atteinte rachidienne peut être à l'origine de douleurs du fait de l'effondrement, mais aussi de majoration de l'atteinte respiratoire.

Les corsets sont utilisés jour et/ou nuit pendant la croissance pour éviter les déformations de type cyphoscoliose dans certaines maladies neuromusculaires, souvent en attente de l'arthrodèse vertébrale. Le corset de prédilection est le corset garchois [41.10], avec têtière et mentonnière : il dégage la cage respiratoire. D'autres corsets peuvent être utilisés, mais avec précaution pour qu'ils ne majorent pas l'atteinte respiratoire.

La chirurgie du rachis [41.11], si elle est nécessaire, consiste en une arthrodèse vertébrale postérieure effectuée en fin de croissance. Une rééducation intensive est nécessaire après cette intervention, surtout axée sur la prise en charge respiratoire. La station assise est rapidement bien supportée.

L'alternance posturale permet de soulager les points d'appui, de prévenir des douleurs et les lésions cutanées.

f. Verticalisation

La verticalisation participe à cette alternance posturale, mais aussi favorise les fonctions digestives, cardiovasculaires, la communication sociale et le développement des activités ludiques, et permet enfin d'appréhender l'espace de manière différente.

Les dispositifs de verticalisation varient en fonction de l'atteinte, mais aussi de l'environnement (coque de verticalisation, fauteuil roulant électrique verticalisateur...).

g. Aides techniques et installation posturale

Certaines aides techniques facilitent le quotidien des patients et, afin de répondre au mieux aux besoins, il existe maintenant des consultations pluridisciplinaires constituées de médecins MPR, ergothérapeutes, kinésithérapeutes et revendeurs de matériel médical spécifique de positionnement.

L'absence ou le déficit de marche sont compensés par un VPH (véhicule pour personne handicapée).

Le fauteuil roulant électrique (FRE), qu'il soit simple, verticalisateur ou multiposition, est préféré chez l'enfant.

Un fauteuil manuel reste toujours complémentaire du FRE.

Après évaluation par un ergothérapeute, il est proposé des aides de transfert, des supports de bras, pinces de préhension, des outils de communication et de contrôle de l'environnement.

L'aménagement du domicile et la domotique peuvent aussi améliorer l'autonomie (outil informatique).

2. Prise en charge respiratoire

La kinésithérapie est la base de la prise en charge respiratoire [41.12].

Les vaccinations, l'hygiène de vie et la nutrition sont également importantes.

Les massages du thorax, des épaules et du cou, la mobilisation manuelle du thorax, l'exercice du souffle et l'utilisation d'un relaxateur de pression (Alpha 200) avec mise en place d'une ceinture abdominale permettent de stimuler la croissance pulmonaire, de lutter contre l'enraidissement du thorax et favorisent la mobilisation des sécrétions bronchiques.

Les techniques d'assistance au drainage sont de plus en plus utilisées dans les périodes d'encombrement (insufflations manuelles, percussionnaire, Cough-Assist).

La ventilation non invasive est utilisée en cas d'hypoventilation alvéolaire : de nuit sur masque ou embouts narinaires, et de jour sur pipette, en fonction de l'état respiratoire. Les interfaces et les ventilateurs sont désormais nombreux et leur choix doit faire l'objet d'une adaptation soignée et patiente pour chaque individu (fig. 41.2).

Figure 41.2 Relaxateur de pression.

3. Prise en charge des fonctions cognitives

Elle repose sur la neuropsychologie, l'orthophonie, l'ergothérapie, la psychomotricité.

En fonction du déficit intellectuel, notamment dans la myopathie de Duchenne de Boulogne, une prise en charge sera proposée avec scolarité adaptée.

4. Prise en charge des troubles de la phonation et de la déglutition

Ils sont fréquents dans les atteintes oculopharyngées. Une prise en charge orthophonique sera recommandée pour acquérir les positions de sécurité en cas de fausses routes.

Une consultation diététique sera proposée régulièrement pour éviter la dénutrition.

5. Prise en charge psychosociale

Préserver la scolarité, la vie familiale et sociale sont des priorités à ne pas oublier dans cette prise en charge très souvent lourde et astreignante.

L'assistante sociale a pour mission d'informer et de soutenir les familles, notamment quant à la reconnaissance du handicap par la MDPH et les mesures qui en découlent (auxiliaire de vie scolaire pour permettre une scolarité adaptée, compensation financière...).

Des liens étroits doivent se mettre en place entre les équipes hospitalières, les établissements de soins de suite et de réadaptation, et les établissements médicosociaux, écoles, médecins traitants et acteurs paramédicaux.

C. Myopathie de Duchenne de Boulogne

La prise en charge de la myopathie de Duchenne de Boulogne (DMD), la plus fréquente des myopathies, est maintenant assez bien codifiée.

La DMD est une myopathie d'évolution progressive d'origine génétique, liée à l'X, touchant 1/3 500 naissances de garçons, due à l'absence de dystrophine au niveau du muscle et d'autres tissus (cerveau, rétine, cœur).

Un processus dystrophique avec nécrose-régénération va s'accompagner de l'installation d'une fibrose. Cette fibrose croissante conduit à une perte progressive de la force musculaire au niveau des muscles striés, mais aussi cardiaque, sans thérapeutique efficace connue à ce jour, en dehors de différents essais en faveur du bénéfice transitoire d'une corticothérapie au long cours, au prix de l'apparition des effets secondaires connus, plus ou moins préjudiciables, de cette thérapeutique (méta-analyse de 2005). Sa pratique est cependant recommandée dans certains pays anglo-saxons.

Une atteinte cognitive est présente chez 50 % des enfants, prédominant sur le langage pour les moins sévères, ou globale.

L'évolution naturelle de la maladie, dont le diagnostic est fait vers l'âge de 5 ans, est globalement stéréotypée, avec une dégradation :

- des fonctions motrices, avec une perte de la marche à 10,3 ans (extrêmes : 7-13 ans), de la capacité à élever les bras à 13,7 ans (extrêmes : 10-16 ans), une scoliose à 12,2 ans, des rétractions tendineuses des membres inférieurs dès 7,7 ans ;
- de la fonction respiratoire, avec une décroissance de la CV à partir de l'âge de 10 ans sous 75 % de la théorique, une atteinte précoce des muscles expiratoires, l'indication d'une VNI à partir de 16 ans pour 1/3 des patients, et d'une trachéotomie à 18 ans pour 10 % des patients ;
- de la fonction cardiaque, avec une altération de la fonction VG (FEVG < 55 %) avant l'âge de 10 ans dans 15 % des cas et à l'âge de 12 ans dans 25 % des cas, suivie d'une dégradation progressive, qui est la cause du décès dans la majorité des cas.

La prise en charge s'effectue en différentes phases, fonction de l'évolutivité de l'atteinte.

L'annonce du diagnostic doit être faite par un médecin expérimenté, dans le cadre d'un centre de référence maladie neuromusculaire.

Un conseil génétique est indispensable, avec enquête familiale, dépistage des femmes conductrices et diagnostic prénatal.

La prise en charge rééducative a une place importante. La kinésithérapie plurihebdomadaire a pour but de prévenir et lutter contre les déformations

orthopédiques, préserver l'autonomie et apporter un confort.

L'ergothérapeute pratique des bilans en fonction des besoins et préconise les aides techniques : véhicule pour personne handicapée, ordinateur, aménagement du domicile, du véhicule, de la scolarité...

Le dossier de financement est élaboré avec l'assistante sociale auprès de la MDPH.

Un suivi psychologique est toujours proposé.

Une atteinte cognitive peut s'associer et une prise en charge spécifique doit alors être mise en place (éducative, orthophonie...).

On peut distinguer plusieurs phases dans l'évolution de la myopathie de Duchenne :

- *avant la perte de la marche*, la recherche de rétraction au niveau des membres inférieurs (*flexum* de hanche, de genou et équin) et la surveillance du rachis sont au premier plan. L'évaluation de la fonction par un score fonctionnel permet de suivre l'évolutivité. Des appareillages de posture nocturne courte ou cruropédieuse permettent d'éviter l'aggravation rapide des rétractions ;
- *la perte de la marche* accélère l'apparition des rétractions des membres inférieurs : il peut être proposé une chirurgie des membres inférieurs à type de libérations tendineuses et/ou de transfert pour éviter des attitudes vicieuses gênantes, notamment pour le chaussage dans le cadre de déformations importantes. La mise en place d'un fauteuil roulant électrique simple ou verticalisateur doit être anticipée ;
- *l'arthrodèse vertébrale* quasi systématique constitue une phase importante dans la prise en charge. Elle survient plus ou moins rapidement après la perte de la marche, avec apparition ou aggravation d'une déformation rachidienne, gibbosité et effondrement du tronc. Le stade pubertaire et la fonction cardiaque précisent le bon moment de l'intervention. Elle doit être préparée et effectuée en milieu hospitalier spécialisé. La prise en charge respiratoire, l'installation assise précoce dans un fauteuil électrique multiposition ou verticalisateur permettent de raccourcir le séjour postopératoire en SSR ;
- *par la suite,* le suivi orthopédique sera alors plus axé sur le rachis cervical et les membres supérieurs (enraidissement en inclinaison ulnaire, pronation, flexion des doigts et du coude, fermeture de la 1re commissure...). L'assistante ventilatoire nocturne non invasive sera proposée dès les premiers signes d'hypoventilation nocturne ;

- *à l'âge adulte*, la prise en charge est axée sur le plan orthopédique sur le rachis cervical et les mains. Les douleurs sont fréquentes et seront traitées par massages, antalgiques, cures de biphosphonates, traitement de la constipation. Le choix, la conduite du fauteuil, le contrôle de l'environnement, réalisés auprès d'équipes spécialisées, sont primordiaux. La prise en charge cardiorespiratoire, des troubles de la déglutition, de la dénutrition, des complications respiratoires et de décubitus conditionnent le pronostic vital. L'espérance de vie a ainsi changé considérablement ces dernières années (40 ans et plus...).

Conclusion

Les maladies neuromusculaires bénéficient maintenant le plus souvent d'un diagnostic précis et d'une prise en charge médicale adaptée, ce qui a permis de réduire la morbidité et la mortalité même dans les formes gravissimes.
L'amélioration de la qualité de vie grâce à la prise en charge pluridisciplinaire dans le cadre des centres de référence répartis sur tout le territoire est une grande avancée de ces dernières années.
Cependant, l'absence de traitement curatif nous laisse encore très démunis face au patient et à sa famille.
L'explosion des connaissances dans le domaine des affections musculaires a ouvert néanmoins des perspectives thérapeutiques innovantes prometteuses, en particulier pour les dystrophinopathies, qui changeront nous l'espérons au plus vite l'évolutivité de ces affections...

Références

[41.1] Mayer M. Éléments cliniques et paracliniques orientant vers une maladie neuromusculaire. *In :* Ponsot G, Arthuis M, Pinsard N, Dulac O, Mancini J, eds. Neurologie pédiatrique. 2e édition. Paris : Flammarion, 1998 : 795-802.

[41.2] Urtizberea JA. Nouveaux outils diagnostiques et conseil génétique dans les maladies neuromusculaires. J Readapt Med 2011 ; 31 : 112-4.

[41.3] Eymard B. Affections musculaires : progrès récents. J Readapt Med 2011 ; 31 : 104-11.

[41.4] Brignol TN, Urtizberea JA. Avancées médicoscientifiques neuromusculaires. Fiche technique : savoir et comprendre. Paris : AFM, 2011 : 40 p.

[41.5] Angeard N, Babonneau ML, Frischmann M, Gallais B, Gargiulo M, Herson A *et al*. Maladies neuromusculaires : évolution des connaissances psychologiques, neuropsychologiques et des pratiques cliniques. J Readapt Med 2011 ; 31 : 178-85.

[41.6] Groupe d'étude MFM. Mesure de fonction motrice pour les maladies neuromusculaires : manuel de l'utilisateur. MFM-32 et MFM-20. Paris : AFM, 2009 : 81 p.

[41.7] AFM. Modalités, indications limites de la rééducation dans les maladies neuromusculaires non acquises. Conférence de consensus, Évry, 26 et 27 septembre 2001. Ann Readapt Med Phys 2001 ; 44 (Suppl 1) : 4-353.

[41.8] Thoumie P, Missaoui B. Rééducation de l'équilibre et affections neuromusculaires de l'adulte. J Readapt Med 2011 ; 31 : 157-61.

[41.9] Denormandie P, Simon AL, Lautridou C, Mailhan L. Chirurgie orthopédique des membres inférieurs chez les patients atteints de myopathie. J Readapt Med 2011 ; 31 : 125-30.

[41.10] Morillon S, Thumerelle C, Cuisset JM, Santos C, Matran R, Deschildre A. Impact du corset thoracique sur la fonction respiratoire chez des enfants atteints de maladie neuromusculaire. Ann Readapt Med Phys 2007 ; 50 : 645-50.

[41.11] Dubousset J, Barois A, Duval-Beaupère G. Chirurgie et myopathies : rien ne peut être improvisé. Les Cahiers de myologie (AFM, SFM) 2012 ; 6 : 5-9.

[41.12] Bersanini C, Khirani S, Ramirez A, Lofaso F, Aubertin G, Beydon N *et al*. Nocturnal hypoxemia and hypercapnia in children with neuromuscular disorders. Eur Respir J 2012 ; 39 : 1206-12.

Index

A
Absorptiométrie, 1
Accident vasculaire cérébral, 1
Activités de la vie quotidienne, 1
Adiadococinésie, 1
Affection musculaire, 1
Agnosie, 1
Agression inflammatoire, 1
Agression ischémique, 1
Agression toxique, 1
Aides techniques, 1
Akinésie, 1, 2
Albumine, 1
Alcoolisation des points moteurs, 1
Alerte, 1
Alexie aphasique, 1
Algodystrophie, 1
Alitement, 1
Allodynie, 1, 2
Allongement du tendon d'Achille, 1, 2
Aménagement de l'environnement, 1, 2
Amplitude articulaire, 1
Amyotrophie, 1, 2, 3
Analyse de la marche, 1
Angiographie, 1
Anosognosie, 1
Aphasie, 1, 2

Appareillage, 1
Appartement thérapeutique, 1
Apprentissage, 1, 2
Apprentissage de l'usage du fauteuil, 1
Apraxie, 1
Aquagym, 1
Ashworth, 1
ASIA, 1
Astéréognosie, 1
Asynergie, 1, 2
Ataxie cérébelleuse, 1
Atélectasie, 1
Avulsion, 1

B

Baclofène, 1
Baclofène intrathécal, 1
Ballant, 1
Balnéothérapie, 1, 2
Barthel, 1
Bilan anorectal, 1
Bilan d'azote, 1
Bilan des troubles du langage, 1
Bilan musculaire, 1
Bilan neuropsychologique, 1, 2
Bilan nutritionnel, 1
Bilan osseux, 1
Bilan respiratoire, 1
Bilan sensitif, 1, 2
Bilan urodynamique, 1
Biofeedback, 1, 2
Biopsie cutanéomusculaire, 1
Biopsie neuromusculaire, 1
Body Mass Index, 1

C

Capacité attentionnelle, 1

Capacité vitale, 1
Chaise roulante, 1
Chaussure, 1
Chirurgie palliative, 1
Chirurgie réparatrice, 1
Chirurgie réparatrice des nerfs périphériques, 1
Chorée, 1
Chronaxie, 1
Classification des atteintes musculaires, 1, 2
Classification internationale du fonctionnement, 1
Clinical Gait Analysis, 1
Clonus, 1
Coma, 1, 2
Compliance thoracopulmonaire, 1
Composantes de l'attention, 1
Compression d'un tronc de nerf, 1
Concept Bobath, 1
Concept PNF, 1
Conduction nerveuse motrice, 1
Conduite automobile, 1
Constipation, 1, 2, 3, 4
Contraction musculaire, 1
Contrôle de l'environnement, 1
Corset, 1
Corset garchois, 1
Corticoïdes, 1
Courant excitomoteur, 1
Courant galvanique, 1, 2
Courant variable, 1, 2
Coxa valga, 1
Crise épileptique, 1
Cryothérapie, 1, 2
Cystomanométrie, 1

D

Dantrolène sodique, 1
Déafférentation sympathique, 1

Débitmétrie, 1
Décoaptation, 1
Déconditionnement, 1
Défécation, 1
Déglutition, 1, 2
Dellon, 1
Densitométrie, 1
Dépense énergétique, 1
Déplacement, 1
Désensibilisation, 1
Diaphragme, 1
Diazépam, 1
Douleur, 1, 2, 3
Douleur causalgique, 1
Douleur de déafférentation, 1
Douleur de surafférentation, 1
Douleur liée aux troubles vasomoteurs, 1
Douleur neuropathique, 1
Douleur nociceptive, 1
Drainage, 1, 2
Drezotomie, 1
Dynamomètre, 1
Dysarthrie, 1
Dysarthrie cérébelleuse, 1
Dyschésie, 1
Dyschronométrie, 1
Dyskinésie, 1
Dysmétrie, 1
Dysphagie, 1, 2
Dyssynergie anorectale, 1
Dystonie, 1, 2
Dystonie spastique, 1
Dysurie, 1

E

Échelle, 1
Échoendoscopie, 1

Échographie, 1
EEG à haute densité, 1
Éjaculation, 1, 2
Électroencéphalographie, 1
Électromyostimulation, 1
Électroneuromyographie, 1
Électrostimulation, 1
Électrostimulation musculaire, 1
Électrothérapie, 1
Ely test, 1
EMG, 1
EMG de surface, 1
Endurance, 1, 2
Enfant marchant, 1
Épilepsie, 1
Équilibre, 1, 2, 3, 4
Érection, 1, 2
Ergothérapie, 1, 2, 3, 4, 5
Escarre, 1
État de mal, 1
État végétatif, 1
Études génétiques, 1
Évaluation de l'état nutritionnel, 1
Évaluation des besoins nutritionnels, 1
Évaluation des lésions médullaires, 1
Éveil, 1
Éveil sexuel, 1
Examen électromyographique, 1
Examen neuro-orthopédique, 1
Exploration neurophysiologique, 1

F

Fangos, 1
Fasciculation, 1
Fatigue, 1, 2
Fauteuil roulant, 1, 2, 3
Femme spinalisée, 1

Fibre musculaire, 1, 2
Fibre nerveuse, 1
Fibrillation, 1
Fonction sexuelle féminine, 1
Fonctions supérieures, 1
Force-endurance, 1
Force musculaire, 1
Force-vitesse, 1
Fuseau neuromusculaire, 1

G

Gazométrie, 1
Gibbosité, 1
Gnosie sensitive, 1
Greffe cutanée, 1
Grille d'évaluation, 1
Grossesse, 1

H

Harmonisation de la coordination, 1
Hématome épidural, 1
Hématome sous-dural, 1
Hémiballisme, 1
Héminégligence, 1
Hémiplégie, 1
Homme spinalisé, 1
Hydrothérapie, 1
Hylognosie, 1
Hyperactivité gamma, 1
Hypotension orthostatique, 1
Hypotonie, 1, 2

I

Imagerie de la moelle, 1
Imagerie des infections, 1
Imagerie des tumeurs cérébrales, 1
IMC, 1

Immunomodulateur, 1
Inactivité, 1
Incontinence anale, 1, 2
Incontinence urinaire, 1, 2
Indice de Barthel, 1
Infrarouges, 1
Injection d'alcool, 1
Injection de phénol, 1, 2
Injection intrathécale, 1
Insémination intravaginale ou intra-utérine, 1
Ionisation ou iontophorèse, 1

K

Kabat, 1
Kinésithérapie, 1, 2, 3
Kinésithérapie analytique, 1
Kinésithérapie globale, 1
Kinésithérapie posturale, 1

L

Langage, 1
Lésion cordonale postérieure, 1
Lésion médullaire non traumatique, 1
Lésion médullaire traumatique, 1
Lit, 1

M

Magnétoencéphalographie, 1
Maladie de Charcot-Marie-Tooth, 1
Maladie neuromusculaire, 1
Malnutrition protéinocalorique, 1
Manométrie intrarectale, 1
Manœuvre de Silverskold, 1
Marche, 1, 2
Marche sur tapis roulant, 1, 2
Marqueurs biologiques/biochimiques, 1
Matelas, 1

Mémoire, 1
Mesure d'indépendance fonctionnelle, 1
Mobilisation active, 1
Mobilisation au lit, 1
Mobilisation passive, 1
Mobilité, 1
Morphognosie, 1
Motoneurones gamma, 1
Mouvements anormaux involontaires, 1
Mouvements athétosiques, 1
Mouvements balliques, 1
Multinévrite, 1
Myoclonie, 1, 2
Myopathie de Duchenne de Boulogne, 1
Myopathie de Steinert, 1

N

Narakas, 1
Négligence, 1
Néophysiologie spinale, 1
Nerf périphérique, 1
Neurographie motrice, 1
Neurographie sensitive, 1
Neurolyse, 1
Neurolyse-ténotomie, 1
Neuromodulation cérébrale, 1
Neurones miroirs, 1
Neuropathie du diabète, 1
Neuropathie tomaculaire, 1
Neuroplasticité, 1
Neuropsychologie, 1
Neuropsychométrie, 1
Neuroradiologie en rééducation, 1
Neurotisation, 1
Niveau cognitif, 1
Niveau sensorimoteur, 1
Nutrition entérale, 1

Nutrition intraveineuse, 1

O

Önne, 1
Orgasme, 1
Orthèse, 1, 2, 3, 4
Orthèse de posture, 1
Orthèse de repos, 1
Orthèse du pied, 1
Orthèse dynamique, 1
Orthèse jambière, 1
Ossification hétérotopique, 1
Ostéoporose, 1, 2, 3, 4

P

Pad test, 1
Parafangos, 1
Paralysie cérébrale, 1
Paralysie de posture, 1
Paraostéoarthropathie, 1
Paraostéoarthropathie neurogène, 1
Phalen, 1
Pharmacologie de la douleur, 1
Pharmacologie de la spasticité, 1
Plaque motrice, 1
Plasticité, 1
Plasticité cérébrale, 1
Plasticité neuronale, 1
Plexopathie radique, 1
Plexus brachial, 1
Polynévrite, 1
Pompe à baclofène intrathécal, 1
Positionnement du patient, 1
Posturographie, 1
Potentiels évoqués, 1
Pouliethérapie, 1
Pression de clôture urétrale, 1

Prise en charge respiratoire, 1
Problème vésicosphinctérien, 1
Procréation, 1
Prothèse mentale, 1
Protocole de Peet, 1
Psychomotricité, 1

Q

Qualité de vie, 1

R

Radiogrammétrie osseuse, 1
Réalité virtuelle, 1
Rectocolonoscopie, 1
Rééducation de l'équilibre, 1
Rééducation de l'héminégligence, 1
Rééducation des fonctions supérieures, 1
Rééducation du paraplégique, 1
Rééducation orthophonique, 1, 2
Rééducation pelvipérinéologique, 1
Rééducation périnéale, 1
Réflexe de clignement, 1
Réflexe ostéotendineux, 1
Réflexe T, 1
Réflexe tonique, 1
Règle de Hebb, 1
Réinsertion familiale, 1
Réinsertion professionnelle, 1
Remodelage osseux, 1
Renforcement diaphragmatique, 1
Renshaw, 1
Réorganisation dans le domaine de la mémoire, 1
Réponse F, 1
Réponse H, 1
Réponse M, 1
Reprogrammation sensorimotrice, 1
Résonance magnétique, 1

Respiration diaphragmatique, 1
Rétention, 1
Rétraction articulaire, 1
Rétraction musculaire, 1
Rétraction musculotendineuse, 1
Rétraction tendinomusculaire, 1
Revel, 1
Rhéobase, 1
Rigidité, 1, 2
Robotique, 1, 2

S

Saturométrie, 1
Scanner, 1, 2, 3
Sclérose en plaques, 1
Scoliose, 1
Score de Glasgow, 1
Seddon, 1
Siège moulé, 1
Signe de Bernard-Horner, 1
Signe de Lhermitte, 1
Signe de Tinel, 1
Sondage intermittent, 1
Soutien psychologique, 1
Spasticité, 1, 2, 3
Spectroscopie, 1
Sphinctérométrie, 1
Spirométrie, 1
Stewart-Holmes, 1
Stimulation magnétique transcrânienne, 1
Stimulation tétanique, 1
Sub-luxation glénohumérale, 1
Substitution, 1
Support nutritionnel, 1
Syncinésie, 1, 2
Syndrome canalaire, 1
Syndrome de Balint, 1

Syndrome de Guillain-Barré, 1
Syndrome de Volkmann, 1
Syndrome des loges, 1
Syndrome d'héminégligence, 1
Syndrome pseudothalamique, 1
Syndrome restrictif, 1, 2
Syndrome sensitif, 1
Syndrome syringomyélique, 1
Syringomyélie, 1

T

Tai-chi, 1
Tapis roulant, 1
Tardieu, 1
Technique de stimulodétection, 1
Temps de récupération, 1
TENS, 1
Test de Dellon, 1
Test de Phalen, 1
Test de Tinel, 1
Test de Weber, 1
Test de Wynn-Parry, 1
Testing musculaire, 1
Thérapie miroir, 1
Thérapie par la contrainte, 1, 2
Thermothérapie, 1, 2
Thoracic outlet syndrome, 1
Tics, 1
Tinel, 1, 2
Tizanidine, 1
Tonus musculaire, 1
Toxine botulinique, 1, 2
Toxine botulique, 1
Tractographie, 1
Traitement nutritionnel, 1
Transfert, 1, 2
Traumatisme cérébral, 1

Traumatisme craniocérébral, 1
Travail de l'équilibre, 1
Travail musculaire, 1
Traversée thoracobrachiale, 1
Tremblement, 1, 2
Tremblement cérébelleux, 1
Tremblement de repos, 1
Tremblement essentiel, 1
Tremblement parkinsonien, 1
Troubles cognitivocomportementaux, 1
Troubles de la mémoire, 1
Troubles de la sensibilité, 1
Troubles de la sexualité, 1
Troubles de l'attention, 1
Troubles de la vigilance, 1, 2
Troubles de l'équilibre, 1, 2
Troubles dégénératifs, 1
Troubles des fonctions exécutives, 1
Troubles des gnosie, 1
Troubles des praxies, 1
Troubles du langage, 1
Troubles moteurs, 1
Troubles neuro-orthopédiques, 1
Troubles psychiques, 1
Troubles sensitifs, 1
Troubles sexuels des affections neurologiques, 1
Troubles sexuels des lésions cérébrales acquises, 1
Troubles végétatifs et trophiques, 1
Troubles vésicosphinctériens, 1, 2

U

Ulcère de stress, 1
Ultrasons, 1
Ultraviolets, 1
Unité motrice, 1, 2
Unité de neuroréanimation, 1
Unité spinale, 1

United Parkinson's Disease Rating Scale, 1

V

Variotonie, 1
Ventilation dirigée, 1
Ventilation non invasive, 1
Ventilation pulmonaire, 1
Verticalisation, 1, 2
Verticalisation active, 1
Verticalisation passive, 1
Vigilance, 1
VIH, 1
Visite à domicile, 1

W

Weber, 1, 2
Wessex Head Injury Matrix, 1
Whirlpool, 1
Wolf, 1
Wynn-Parry, 1

Notes de bas de pages

1) L'empan mnésique désigne le nombre d'éléments (en général des chiffres) que l'on peut restituer immédiatement dans l'ordre après les avoir entendus.
2) http://www.shef.ac.uk/FRAX/tool